

11237
20
7



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"DR. FEDERICO GÓMEZ"

EL NIÑO CON HIPERTENSION PORTA

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA
P R E S E N T A :
DR. RODOLFO ANDRADE ORTEGA

Director de Tesis:
Dr. Roberto Calva Rodríguez



México, D. F.

1989

TESIS CON
FALTA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

EL NIÑO CON HIPERTENSION PORTA

T E S I S

INDICE

- 1.- INTRODUCCION.-
 - 1.1.- Definición.
 - 1.2.- Evolución histórica.
- 2.- ANATOMIA Y FISILOGIA DEL SISTEMA PORTA.-
- 3.- MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS.-
- 4.- POBLACION ESTUDIADA.-
- 5.- FORMAS CLINICAS.-
 - 5.1.- Epidemiología.
 - 5.2.- Hipertensión porta prehepática.
 - 5.2.1.- Etiología.
 - 5.2.2.- Cuadro clínico.
 - 5.2.3.- Exámenes de laboratorio.
 - 5.2.4.- Tratamiento.
 - 5.3.- Hipertensión porta intrahepática.
 - 5.3.1.- Etiología.
 - 5.3.2.- Cuadro clínico.
 - 5.3.3.- Exámenes de laboratorio.
 - 5.3.4.- Tratamiento.
 - 5.4.- Hipertensión porta poshepática.
 - 5.4.1.- Etiología.
 - 5.4.2.- Cuadro clínico.
 - 5.4.3.- Exámenes de laboratorio.
 - 5.4.4.- Tratamiento.
- 6.- PROCEDIMIENTOS DE DIAGNOSTICO.-
 - 6.1.- Aspectos clínicos y estudios de gabinete.
- 7.- COMENTARIOS Y CONCLUSIONES -
- 8.- BIBLIOGRAFIA.-

CAPITULO I: INTRODUCCION.-

El síndrome de hipertensión porta en los niños, es una patología que se puede presentar a diferentes edades, aun desde los primeros meses de vida.

En los centros hospitalarios asisten pacientes o son referidos por problemas secundarios a su hipertensión porta. La gran similitud de datos clínicos que presentan estos pacientes sin una patología evidente responsable de sus síntomas, hacen difícil y laboriosa la búsqueda del origen de su problema; por otro lado, existen entidades clínicas bien reconocidas como la cirrosis, que en el curso de su evolución llevan a los niños en forma secundaria a presentar aumento de la presión del sistema porta y de esta manera, a manifestar datos clínicos de hipertensión porta.

Hay un grupo de niños que sin causa aparente presentan datos clínicos sugestivos de hipertensión porta; estos son los niños a los que nos referiremos en la siguiente monografía, en los cuales, los datos clínicos, exploración física y antecedentes, son las bases principales para iniciar la búsqueda de su problema y por tanto, comenzar con su estudio clínico diagnóstico, para que de una forma rápida y oportuna, se ofrezca un manejo médico y/o quirúrgico adecuado (1,2).

Es una condición fisiopatológica que se desarrolla en respuesta a una obstrucción anatómica o funcional del flujo venoso a través de este sistema (4,5).

EVOLUCIÓN HISTÓRICA:

El concepto de la hipertensión porta fue claramente discutido a principios de 1900, por lo que se puede considerar en términos generales, que el estudio de los pacientes con hipertensión porta, se inicia a principios de siglo, cuando el concepto del síndrome fue sugerido por Preble, Herrick, McIndos, Mc Michael y otros (4,6,7).

Sin embargo, hasta 1913 Gilbert, Wail y Villaret fueron los primeros en usar el término de "Hipertensión Porta".

Para poder comprender la evolución que este síndrome ha tenido, se pueden distinguir 4 etapas en su desarrollo histórico:

PRIMERA ETAPA:

Basada casi exclusivamente en la descripción y análisis de algunas causas de hipertensión porta, en forma cronológica tenemos que:

En 1749, Stahl observó que la vena porta, el bazo y las hemorroides constituían un síndrome común (4). En 1845 Budd describió algunas de las características de los pacientes que estudió y en 1859 Chiari correlacionó todos los datos del síndrome que hasta la actualidad lleva su nombre.

En 1856 Ristow describió los hallazgos de la fibrosis hepática congénita desde el punto de vista histológico, causa frecuente de hipertensión porta (9).

En 1883 Guido Banti analizando la relación de los pacientes con esplenomegalia y alteraciones hematológicas, establece el término "enfermedad de Banti" (anemia esplénica) cuyas observaciones publica hasta 1910 (4,10). En 1900, Preble reporta pacientes con cirrosis hepática que murieron por hemorragia masiva de tubo digestivo (4).

En 1904 Heller refiere casos de trombosis traumática de la vena porta.

En 1910 Warthin reporta casos de tromboflebitis de la vena porta y vena esplénica y su relación con la anemia en el síndrome de Banti (4).

En 1911 Joselin de Sony reporta similares conclusiones por trombosis en la región del sistema porta (4).

En 1914 Enderlen relaciona la patología y la terapia en la obstrucción de la vena porta.

En 1927 Smith y Howard reportaron niños con esplenomegalia, en quienes el primer síntoma de la enfermedad fue hemorragia gastrointestinal severa y postularon que esta condición puede ser causada por esclerosis o flebitis de la vena porta o alguna otra infección (11,12).

En 1927 Wallgren, en 1939 Creveid y Levy, en 1930 Nobel y Wagner en Europa, así como en 1935 Smith y Faber en Norteamérica, demostraron que la lesión patológica primaria fue una obstrucción de la vena porta o esplénica, causada por tromboflebitis secundaria a infección proveniente de alguna otra parte del cuerpo (cuando menos en muchas ocasiones).

En 1929 Mc Mahon relaciona los quistes del hígado con fibrosis hepática congénita como causa de hipertensión porta.

En 1961 Kerr introduce el término de "fibrosis hepática congénita" como causa de hipertensión porta (9).

SEGUNDA ETAPA:

Basada en la determinación de las presiones venosas del sistema porta, como medio de confirmar todas las observaciones anteriores.

Rousselot en el año de 1936, reporta la medición de la presión en la vena esplénica de los pacientes con esplenomegalia (4-10).

A principios de 1937 Whipple y su grupo documentaron la presión de la vena porta (13).

Ese mismo año, Thomson confirma estas observaciones midiendo la presión intrahepática, insertando una aguja de 2 a 3 cm en el parénquima del órgano (6).

En 1959 González Carbalhaes realiza la canalización de la vena umbilical para evaluar las condiciones fisiológicas del sistema porta, sin embargo este procedimiento no encontró su apoyo en otros autores y su uso se discontinuó (14,15).

Otros investigadores han realizado una buena correlación entre la presión intrahepática y la presión en la vena porta (16).

La relación entre la presión en cuffa de la vena esplénica y la presión venosa porta, fue primeramente postulada por Myers y Taylor y por Friesman y Valner en 1951 en animales (17) y después en 1953 usada en humanos (18). Diversos estudios han determinado los rangos de normalidad de la presión venosa en el sistema porta, los resultados se muestran en el cuadro 1 (5, 19).

Algunos autores al valorar los procedimientos de toma de presiones venosas, iniciaron la opacificación del sistema porta mediante sustancias de contraste, para visualizarlo mejor. En 1945 Blaquemore y Lord realizaron la primera esplenoportografía transoperatoria (20).

En 1951 Abeatici y Campi idearon la opacificación de la porta mediante punción esplénica (21).

En 1952 Biernam describe la portografía transhepática percutánea como procedimiento diagnóstico (22).

En México, Toroella, Soto y Larios la practicaron por primera vez en 1955, en un niño con hipertensión porta.

CUADRO 1.

PRESION NORMAL DEL SISTEMA PORTA

AUTOR	REF.	AÑO	PRESION
Houssay	70	1954	8 a 12 mm Hg
Atkinson	71	1954	3 a 17 mm Hg
Frigley	72	1958	10 a 12 cm H2O
Leger	73	1974	10 cm H2O
Glatworthy	74	1974	10 cm H2O
Silverman	24	1975	5 a 10 mm Hg
Alagille	75	1979	10 a 20 cm H2O

TERCERA ETAPA:

Ya conociendo las diversas causas que pueden dar origen a la hipertensión porta y siendo confirmadas por el aumento de las presiones del sistema, se inicia su clasificación topográfica.

En el año de 1945 Whipple (19) ante todos estos hallazgos, propone que todos los pacientes con hipertensión porta pueden ser clasificados en dos grupos clínicos, según el sitio de obstrucción al flujo venoso: a) Aquellos en quienes la obstrucción es debida a una enfermedad intrahepática y b) Aquellos en quienes la obstrucción se encuentra fuera del hígado.

- a) Presinusoidal: Extrahepática
 Intrahepática
- b) Parasinusoidal: Intrahepática
- c) Postsinusoidal: Intrahepática
 Suprahepática

Roy y Silverman (24) en sus publicaciones las clasifican en:

- a) Extrahepática (Obstrucción de la vena porta o de sus tributarias inmediatas).
- b) Intrahepáticas (aumento de la resistencia vascular en el interior del hígado que ocurre con o sin cirrosis).
- c) Suprahepáticas (obstrucción del flujo venoso hepático de salida).

Con la finalidad de tener una idea clara del sitio de la obstrucción, así como de su etiología y posibles resoluciones de tipo médico o quirúrgico, hemos clasificado a los pacientes de la siguiente forma:

- a) Prehepática: Cuando el sitio del bloqueo al flujo venoso se encuentra antes de llegar al hígado.
- b) Intrahepático: Cuando el bloqueo al flujo venoso se localiza dentro de la glándula hepática y ésta a su vez la hemos dividido en:
 - 1.- Presinusoidal.
 - 2.- Sinusoidal
 - 3.- Postsinusoidal.
- c) Posthepática: Cuando la obstrucción se encuentra después de pasar la glándula hepática.

CUARTA ETAPA:

Esta última etapa agrupa los informes respecto al tratamiento.

Las primeras expectativas en el manejo de estos pacientes, fueron de tipo quirúrgico y estas fueron iniciadas por Nicholas Erk en 1877 quien describió por primera vez la derivación porto cava en forma experimental en animales (24,25), ya desde entonces en 1893 Han describió algunas alteraciones neurológicas en los perros operados por esta técnica, atribuyendo esto a la intoxicación por alimento, observaciones que compartió con Pavlov en su laboratorio (26). En 1973 Burchi sugirió que las alteraciones neurológicas eran debidas a la mala síntesis de la urea y que este problema aumentaba con la edad (27).

En 1903 Vidal en Francia reportó la primera derivación porto cava latero terminal en humanos.

En 1928 Warren estudió las alteraciones del sistema porta en la cirrosis y afirmó que el mejor tratamiento para estos problemas era la derivación, sin embargo señaló la

clara evidencia del desarrollo de derivaciones sistémicas espontáneas en estos pacientes pero que eran insuficientes y de tamaño y localización poco efectivas para su propósito (28).

En 1915 Blain ligó la arteria esplénica para tratar el hiperesplenismo, realizando esto en pacientes con varices esofagogástricas, sin embargo fue inefectiva en más de la mitad de los mismos (29), no fue sino hasta 1945 en donde Alan Whipple introdujo la derivación porto cava y espleno renal como tratamiento quirúrgico en el sangrado de varices esofagogástricas, junto con Blakemore y Lord (4, 19, 25).

En 1939 Crafoord y Frencker (30) proponen la esclerosis de las vórices esofagogástricas, método defendido por McBeth, pero su uso fue abandonado debido al alto índice de hemorragia (31). Sin embargo en 1979, Terblanche, reintrodujo el método con el uso de un fibroscopio (32). Con el propósito de reducir el riesgo de hematemesis, se inician una serie de informes en la literatura mundial evaluando los diferentes tratamientos quirúrgicos, de ellos destacan los de Linton (1949), Blakemore (1951), Habif (1953), Ripstein (1953), Russelot (1954) y Shoemaker (1952), sin embargo en niños la experiencia hasta ese entonces era extremadamente limitada (4).

En Mexico el tratamiento quirúrgico de la hipertensión porta, se inició en Febrero de 1949, año en que Clemente Robles llevó a cabo una anastomosis esplenorenal en un paciente cirrótico (33).

Gross en 1953 informó mejores resultados con las derivaciones venosas, que con la sola esplenectomía en los pacientes (4).

En 1955 Clatworthy, agrupó las manifestaciones de la trombosis de la vena porta y reporta un nuevo tipo de derivación para su manejo (34), por lo que a principios de los cincuentas, se inicia la ligadura de las várices esofágicas y a principios de los sesentas, la sección gástrica con ligadura de plexos o la interposición del colon (35).

Se han presentado informes de oclusión transhepática percutánea para el manejo del sangrado (36,37); así como derivaciones sistémicas en el manejo de los pacientes cirróticos (38-42). Desde 1953 Warren había propuesto una selección de los pacientes en base a criterios hemodinámicos y clínicos (43,44) y desde 1967 reporta casos manejados con derivación esplenorenal distal (45).

Con lo que respecta al manejo médico, éste se inicia en 1930 cuando Westphal introduce el uso de la sonda de dos vías para el control de las várices sangrantes (46). En 1945 Blaquemore-Sangstaken introduce la sonda de tres vías de doble balón, misma que permanece hasta la actualidad (47).

En 1958 Kehne informa el empleo del Pitresin para controlar los episodios de sangrado, con aparente buen éxito (48). En 1962 Merigan observó los efectos de la administración de extractos de pituitaria posterior, en el control del sangrado de las várices esofagogásticas (49). Sin embargo se han reportado algunas complicaciones durante su manejo (50-55).

En 1979 Thulin usa la somatostatina, realizando incluso trabajos de comparación de la efectividad de estos métodos (56).

En 1980 Lebrech utilizó el propranolol como coadyuvante para disminuir el flujo del sistema porta y por lo tanto, disminuir los episodios de sangrado (57-59).

Sin embargo hasta la fecha, aún no existe un tratamiento definitivo en el manejo de estos pacientes. A pesar de la gran cantidad de literatura, la mayoría está relacionada con la hipertensión porta en adultos, en

quienes en forma general, el diagnóstico es relativamente sencillo y la atención se centra en su manejo; aspectos diferentes suceden en los niños, en quienes la mayor dificultad radica en conocer la causa del problema; además como refiere Milnes Walker "los patrones de la hipertensión porta en niños, son diferentes a la forma vista en adultos" (50).

El médico debe hacer un mayor esfuerzo y tratar de encontrar primero el sitio del bloqueo en la circulación porta y entonces establecer la causa más probable, para dar un mejor pronóstico en base a un tratamiento oportuno y adecuado.

CAPITULO 2: ANATOMIA Y FISIOLOGIA DEL SISTEMA PORTA

ANATOMIA.-

El hígado es el mayor de los órganos del cuerpo, con un peso que varía desde 150 g en el recién nacido hasta los 1,500 g en el adulto. Se encuentra localizado en el cuadrante superior derecho del abdomen, clínicamente llamado hipocondrio derecho; protegido por las costillas, el diafragma y los órganos inferiores que tocan su borde como son el duodeno y colon. Anatómicamente se compone de dos lóbulos, siendo de mayor proporción al derecho que el izquierdo (61).

El lóbulo derecho consta a su vez de dos segmentos, el cuadrado en su superficie antero-inferior y el caudado en su cara posterior. El ligamento falciforme, un repliegue de peritoneo, separa anteriormente los lóbulos izquierdo y derecho, el ligamento redondo está en su parte inferior y el ligamento venoso en su parte posterior.

El hígado antes del nacimiento, recibe la sangre a través del cordón umbilical por medio de la vena umbilical y la vena porta, circulando a través del hígado, para salir por las venas hepáticas a la vena cava inferior como en la época post-natal (fig 1). Posterior al nacimiento, la vena umbilical se transforma en un ligamento que ayuda a sostener el hígado.

FIG. 1
CIRCULACION HEPATICA PRENATAL

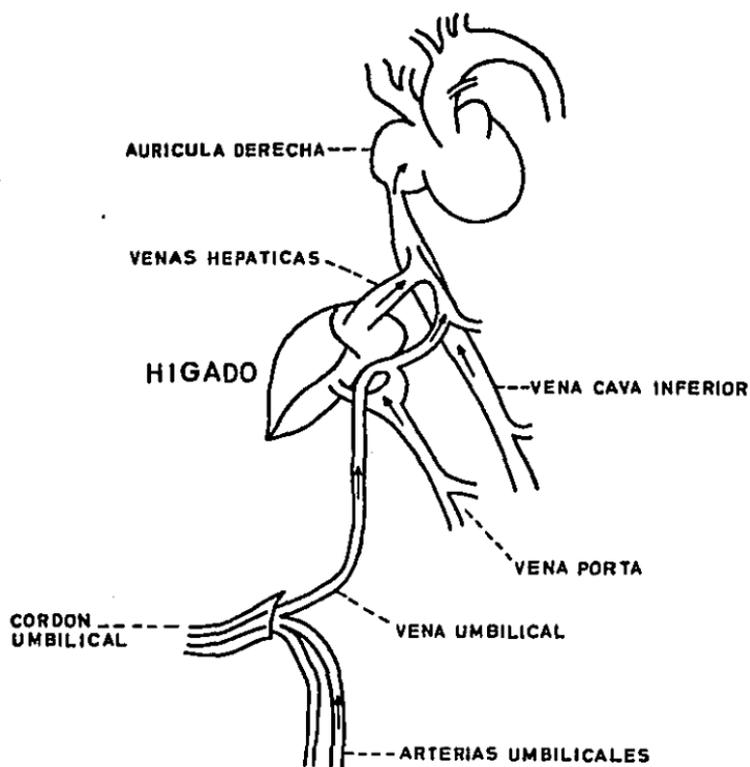


Fig. 1.: Modificado de Douglass Begganloss
Proc Mayo Clin 1950;25:26

El hígado posee un suministro de sangre llamado sistema porta, éste anatómicamente se puede dividir en dos porciones: sistema porta extrahepático o prehepático y sistema porta intrahepático; ya no recibiendo el nombre de sistema porta a la porción suprahepática o poshepática de las venas que abandonan el hígado y se dirigen a la vena cava, pero que sin embargo habrá que recordar, ya que son parte importante en la patogénesis de este síndrome.

SISTEMA PORTA EXTRAHEPÁTICO:

El órgano posee un suministro doble de sangre, en un 70% le llega a través de la vena porta y el 30% restante a partir de la arteria hepática. El sistema porta transporta sangre del intestino, colon, bazo, páncreas y vesícula biliar. La vena porta está formada por la unión de la vena mesentérica superior y de la vena esplénica, justo en la parte posterior de la cabeza del páncreas, aproximadamente a nivel de la línea media. La vena mesentérica superior está formada por ramas que vienen del intestino delgado, colon, cabeza del páncreas y ocasionalmente por la vena gastroepiplóica derecha.

La vena esplénica se origina en el hilio esplénico y consta de 5 a 15 ramas que se unen entre sí, cerca de la

cola del páncreas con los vasos gástricos cortos. El sistema además recibe numerosas venas tributarias de la cabeza del páncreas y de la vena gastroepilóica izquierda, las cuales se unen cerca del bazo.

La vena mesentérica inferior lleva sangre de la parte izquierda del colon y del recto, entrando a la vena esplénica usualmente en el tercio medio (fig 2).

El flujo sanguíneo hepático se entiende como el caudal de sangre de la arteria hepática más el de la vena porta. Hemodinámicamente, conviene considerar tres divisiones en el suministro sanguíneo: El primero es el aporte arterial esplénico, que atraviesa el bazo y luego va a través de la vena esplénica hasta la vena porta; el segundo es el suministro gastrointestinal que pasa a través de las venas mesentéricas y también desemboca a la vena porta; y el tercero es el aporte de la arteria hepática.

El flujo de sangre por la vana porta en condiciones normales, se ha calculado en 20 ml kg por minuto \pm 4 ml y en caso de cirrosis, éste se reduce hasta 6 ml kg por minuto \pm 5.6 (62).

Tanto la vena porta como a la arteria hepática, penetran al hígado a través del hilo, situado en la parte inferior del lóbulo derecho.

FIG. 2
 SISTEMA VENOSO PORTA EXTRAHEPatico O PREHEPatico

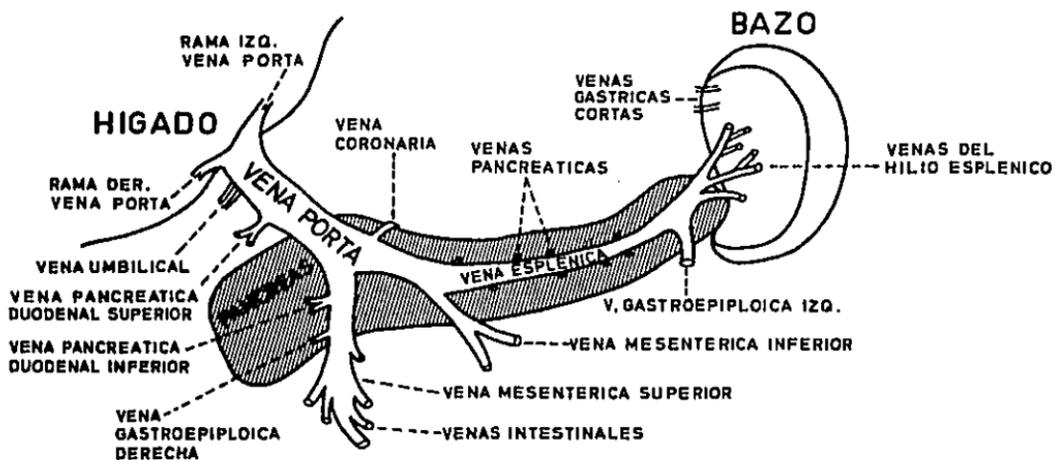


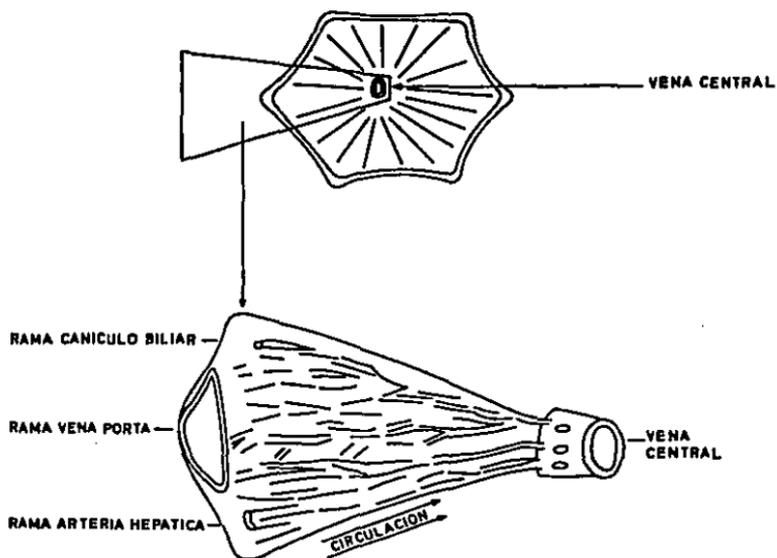
Fig. 2: Modificado de McIndoe
 Arch Pathol 128; 5: 23

SISTEMA PORTA INTRAHEPÁTICO

En el interior del hilio, la vena porta (porta hepatis) y la arteria hepática, se dividen en ramas que van a los lóbulos derecho e izquierdo del hígado y se unen con las vías biliares intrahepáticas en el interior del hígado; estas tres vías; la biliar, la porta y la hepática presentan el mismo esquema de ramificaciones; a cada nivel están unidas entre sí por una vaina fibrosa para formar el conducto porta, terminan en una red de sinusoides que conectan las ramas terminales de los sistemas porta y venoso hepático (vena central) entre sí y suelen describirse como lóbulos. Las venas hepáticas derecha e izquierda, drenan la mayor parte de los lóbulos hepáticos funcionales correspondientes, pero el lóbulo caudado es drenado por venas independientes, esto es de importancia ya que cuando las venas suprahepáticas están obstruidas, el drenaje del lóbulo caudado normalmente no está afectado.

De la red capilar periportal parten los sinusoides que se dirigen (en forma radiada) por entre los cordones de las células hepáticas hacia la vena central del lobulillo, (fig 3) a su vez, las venas centrales de los lobulillos, confluyen entre sí contribuyendo las venas suprahepáticas que por último van a desembocar a la vena cava inferior (fig 4).

FIG. 3
SISTEMA PORTA INTRAHEPatico
(LOBULO HEPATICO)
MICROCIRCULACION HEPATICA



FISIOLOGIA.-

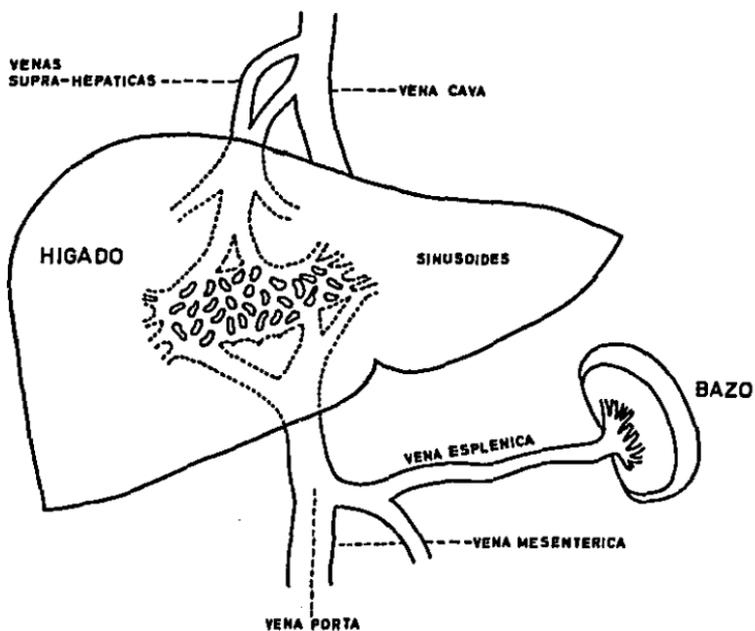
Gran parte del gasto cardiaco va a parar a los vasos del intestino y del bazo para terminar en el sistema venoso porta y luego al hígado; este es el sistema circulatorio porta.

CIRCULACION HEPATICA:

Al hígado penetran cada minuto, unos 1,100 ml de sangre que provienen del sistema porta (en el adulto), esta fluye a través de los hepatocitos en estrecho contacto con los cordones de células hepáticas parenquimatosas. Luego penetra en las venas centrales del hígado y desde ahí pasa a la vena cava.

Además de la circulación de la vena porta, un flujo aproximado de 350 ml de sangre penetran en el hígado cada minuto por la arteria hepática, completando un flujo hepático total de casi 1,500 ml por minuto (en el adulto) un promedio del 29% del gasto cardiaco. Este flujo sanguíneo, asegura la nutrición en el tejido conectivo y especialmente en las paredes de los conductos biliares; por tanto, la desaparición del flujo sanguíneo arterial hepático puede causar la muerte produciendo necrosis de las estructuras básicas del hígado.

FIG. 4
CIRCULACION VENOSA HEPATICA



La sangre de la arteria hepática después de irrigar los elementos estructurales del hígado, se vacía en los senos hepáticos para luego mezclarse con la sangre del sistema porta.

Las tres cuartas partes de la sangre que atraviesan el hígado, provienen de la sangre de la vena porta que penetra en el órgano. El flujo es controlado por diversos factores que establecen su ritmo en tubo digestivo y bazo. La cuarta parte adicional del riego sanguíneo a través del hígado, proviene de las arterias hepáticas y la intensidad de su flujo depende fundamentalmente de factores metabólicos locales del propio hígado. Por ejemplo, una disminución del oxígeno en la sangre hepática provoca aumento del riego sanguíneo hepático arterial con un efecto vasodilatador directo.

El hígado es un órgano dilatable, capaz de actuar como reservorio sanguíneo cuando el volumen es excesivo y proporciona un complemento de sangre cuando el mismo disminuye. Las partes del hígado que sirven para almacenamiento, en particular las grandes venas y mucho menos los sinusoides, sufren vasoconstricción por estimulación simpática, en consecuencia en momentos de situación de alarma circulatorias, cuando el sistema simpático está descargando intensamente, gran parte de la

sangre almacenada en el hígado es impulsada hacia la circulación general en plazo de unos 4 minutos.

Los senos del hígado están revestidos de un endotelio similar al de los capilares, pero su permeabilidad es muy grande en comparación con la de éstos, al punto de que incluso las proteínas de la sangre difunden hacia los espacios hepáticos extravasculares casi con tanta facilidad como los líquidos. Esta extrema permeabilidad de los senos hepáticos hacen que los líquidos de la sangre hepática entren en contacto muy estrecho con las células parenquimatosas del hígado, facilitando el rápido cambio de materiales nutritivos entre sangre y células hepáticas.

CIRCULACION INTESTINAL:

Aproximadamente las cuatro quintas partes de la sangre porta provienen de los intestinos y del estómago, el resto del brazo y páncreas.

Cuando aumenta la secreción glandular intestinal, aumenta el riego sanguíneo de la mucosa y la submucosa; análogamente, cuando aumenta la actividad motora del intestino, aumenta el riego sanguíneo para la capa muscular, aunque no se conocen los mecanismos exactos. Se sabe que al disminuir la disponibilidad de oxígeno para el

intestino, aumenta el riego sanguíneo local como ocurre en cualquier otra parte del cuerpo; por otra parte, se sabe también que durante los procesos de la digestión se producen diversas hormonas peptídicas en la mucosa intestinal, que causan a su vez vasodilatación de la mucosa, las que mejor se conocen son la gastrina, la secretina y la colecistocinina. Se dice además que la bradicinina causa vasodilatación de la mucosa.

La estimulación de los nervios parasimpáticos del estómago y parte baja del colon, aumenta el riego sanguíneo local, al mismo tiempo que la secreción glandular; en contraste, la estimulación simpática tiene efecto directo sobre prácticamente todos los vasos sanguíneos del tubo digestivo provocando intensa vasoconstricción. Sin embargo, después de unos minutos, tal vasoconstricción se normaliza o casi se normaliza por un mecanismo llamado "escape autorregulador", provocando el retorno del riego sanguíneo con todos los nutrientes necesarios hacia las glándulas gastrointestinales y los músculos. La vasoconstricción de las venas intestinales y mesentéricas causada por la estimulación simpática, no "escapa", en lugar de ello periodos cortos y prolongados de estimulación simpática, disminuye el volumen de estas venas y en consecuencia desplazan grandes cantidades de sangre hacia otras partes de la circulación. En el choque hemorrágico u otros

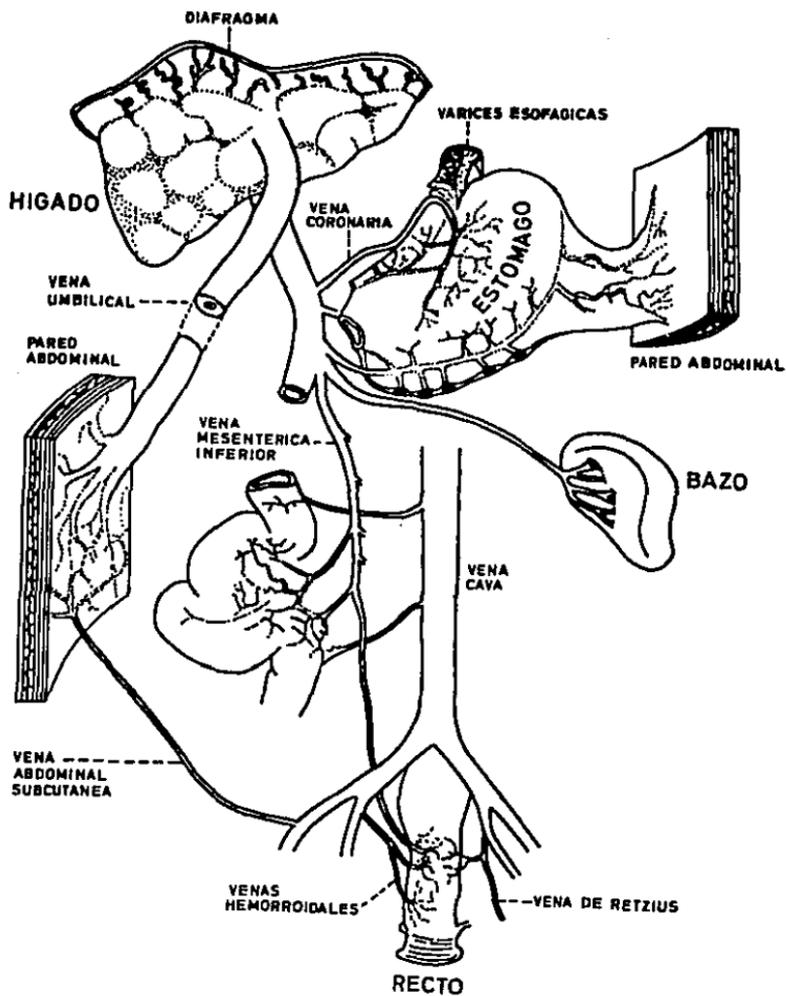
estados con volumen sanguíneo bajo, este mecanismo puede proporcionar varios milímetros de sangre extra, de la circulación general.

PRESION VENOSA PORTA

El hígado brinda una resistencia moderada al paso de la sangre desde la vena porta a la vena cava. En consecuencia la presión de la vena porta es en promedio de 10 cm de agua, mucho mayor que la presión casi nula de la vena cava inferior. A consecuencia de esta elevada presión venosa porta, las presiones en las vénulas y capilares portales, tienen tendencia a aumentar más que en ninguna otra parte del cuerpo

Cuando el sistema porta sufre bloqueo brusco, es muy difícil el retorno de sangre desde los intestinos y bazo a la gran circulación, la presión capilar se eleva hasta 15 o 20 cm de agua con diversas consecuencias. Cuando el flujo sanguíneo porta se va bloqueando lentamente, se desarrollan vías colaterales entre la porta y las venas de la gran circulación (fig 5), las más importantes de estas colaterales son las que van de las venas esplénicas a las venas esofágicas que en consecuencia hace protrusión en la

FIG. 5
CIRCULACION COLATERAL PORTO-SISTEMICA



luz del esófago (várices esofágicas). La mucosa esofágica que recubre estas vrices finalmente sufre erosión y como consecuencia de esto, presenta sangrado.

La ascitis por su parte, resulta de la exudación del líquido desde la superficie del hígado o de la superficie del intestino y el mesenterio. Cuando se bloquea el paso de sangre desde el hígado hacia la vena cava inferior, se produce una presión elevada de los sinusoides hepáticos, lo cual a su vez origina la exudación del líquido en la superficie del hígado.

Las proteínas originan una presión coloidosmótica muy elevada de los sinusoides hepáticos, lo cual a su vez origina exudación de líquido en la superficie del hígado. Al crear una presión coloidosmótica muy elevada en el líquido abdominal, por ósmosis atrae líquido adicional de la superficie del intestino y mesenterio.

Por otra parte, la obstrucción de la vena porta sin afectar directamente al hígado, raramente produce ascitis. Si la obstrucción tiene lugar de manera aguda, la persona muere por choque en pocas horas por pérdida de plasma hacia el intestino, si ocurre lentamente suele poderse desarrollar vasos colaterales con rapidez suficiente para evitar la ascitis.

CIRCULACION ESPLENICA:

En el hombre el bazo carece de musculo, la dilatación de los vasos dentro de este órgano puede seguir haciendo que el órgano acumule varios centenares de mililitros de sangre y luego por influencia de la estimulación simpática, la constricción vascular envía la mayor parte de este volumen a la gran circulación. En el bazo existen dos sitios de almacenamiento de sangre, los senos venosos y la pulpa. Las pequeñas arterias o arteriolas pasan directamente entre los senos venosos, cuando el bazo se distiende, los senos venosos aumentan de volumen almacenando grandes cantidades de sangre. En la pulpa esplénica los capilares son muy permeables, de manera que gran parte de la sangre pasa primero a la pulpa y luego difunde a través de ella, antes de penetrar en los senos venosos. Cuando el bazo aumenta de volumen, muchas de las células quedan almacenadas en la pulpa, por lo tanto la cantidad neta de glóbulos rojos en la circulación general disminuye. El bazo puede almacenar glóbulos rojos suficientes para que varíe el hematocrito de un 3 a 4%.

CAPITULO 3.- MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS

Los posibles mecanismos que conducen a la obstrucción del flujo venoso porta, pueden depender de diversas alteraciones y generalmente se producen por bloqueo mecánico o funcional del sistema venoso.

Estas alteraciones se presentan en cualquier sitio, desde la vena esplénica hasta las cavidades cardíacas.

La obstrucción parcial o completa del tronco de la porta y/o sus ramas, es la causa más común de hipertensión porta en niños (2,8,23).

Aunque la dinámica vascular en la hipertensión porta es idéntica en niños y en adultos, el trastorno es muy diferente en otros aspectos (69). Como ejemplo de estas diferencias, la hipertensión porta extrahepática es frecuente en niños, pero rara en adultos; el alcohol es un factor etiológico y pronóstico importante en la enfermedad del adulto pero no en niños; en éstos, un factor importante es la hepatopatía secundaria a enfermedades metabólicas congénitas o anomalías anatómicas, pero no en adultos.

CUADRO 2.

I.- CAUSAS PREHEPATICAS:

Este tipo de bloqueo ocurre en cualquier parte, desde el hilio esplénico, vena esplénica, venas mesentéricas, vena porta o porta hepatis y se ha considerado que puede ser producido por diversas causas, entre ellas tenemos:

- a). Trombosis de la vena esplénica.
- b). Trombosis de la vena porta.
- c). Degeneración cavernomatosa de la vena porta.

- d). Defectos del desarrollo.

Secundarias a:

- 1.- Onfalitis.
- 2.- Sepsis umbilical.
- 3.- Diarrea y deshidratación neonatal.
- 4.- Cateterización umbilical.
- 5.- Sepsis neonatal.
- 6.- Osteomielitis.
- 7.- Pileflebitis.
- 8.- Apendicitis.
- 9.- Pancreatitis.
- 10.- Quiste del páncreas.
- 11.- Carcinoma pancreático.
- 12.- Estados de hipercogulabilidad
- 13.- Sepsis umbilical
- 14.- Trauma abdominal externo
- 15.- Trauma quirúrgico abdominal
- 16.- Enterocolitis severa
- 17.- Trombocitosis
- 18.- Cirrosis hepática.
- 19.- Neoplasias de hepáticas.
- 20.- Neoplasias de vesícula.
- 21.- Colangitis.
- 22.- Úlcera duodenal.
- 23.- Linfadenopatías.
- 24.- Policitemia

Como serían:

- 1.- Atresia de la vena porta.
- 2.- Estenosis.
- 3.- Anomalías congénitas de las venas mesentéricas.
- 4.- Extensión de la obliteración normal de la vena umbilical.
- 5.- Duplicación de la vena porta.
- 6.- Válvulas.
- 7.- Membranas
- 8.- Aneurismas
- 9.- Residuo fibroso de las venas.
- 10.- Fistulas mesentéricas
- 11.- Fistula arterio venosa (hepática, esplénica, porta).

NOTA: En ocasiones, los anteriores defectos se pueden asociar a otras malformaciones congénitas en corazón, vasos sanguíneos, árbol biliar y sistema renal.

II.- CAUSAS INTRAHEPATICAS

PRE-SINUSOIDALES:	SINUSOIDALES:	POST-SINUSOIDAL:
En este tipo de bloqueo, la lesión está localizada alrededor de los sinusoides, desde su entrada al hígado hasta la formación de espacios porta.	Lesiones que se producen alrededor de los espacios porta, en los sinusoides.	En este tipo de lesión encontramos el bloqueo alrededor de los sinusoides, desde el espacio porta hasta la desembocadura de las venas hepáticas.
1.- Fibrosis Hepática congénita. 2.- Enfermedades mieloproliferativas. 3.- Esquistosomiasis. 4.- Enfermedades reticulo-endoteliales. 5.- Enfermedad de Caroli. 6.- Sarcoidosis. 7.- Talangiectasia hereditaria. 8.- Hamartomas. 9.- Ingesta de anticonceptivos orales. 10.- Hemoglobinuria paroxística.	1.- Cirrosis posnecrótica. 2.- Mucoviscidosis. 3.- Atresia biliar. 4.- Hipoplasia de V. Biliares. 5.- Enf. por atesoramiento. 6.- Enf. de Wilson. 7.- Hepatoma. 8.- Trombosis intrahepática. 9.- Def. de alfa-1 antitripsina. 10.- Histiocitosis. 11.- Cirrosis biliar. 12.- Intox. por arsénico inorgánico. 13.- Hepatitis crónica activa. 14.- Enf. de Byler. 15.- Tirosinemia. 16.- Cirrosis (criptogenética). 17.- Inhalación de cobre. 18.- Inhalación de cloruro de vinilo. 19.- Cirrosis porta idiopática. 20.- Siroserosis. 21.- Síndrome de Felty. 22.- Esclerosis hepatoportal. 23.- Inflamación hepática aguda. 24.- Eritroblastosis. 25.- Mastocitosis sistémica. 26.- Malaria. 27.- Kalazar. 28.- Hepatitis neonatal. 29.- Cirrosis por quimioterapia. 30.- Transformación modular parcial. 31.- Hepatopatía por fármacos. 32.- Idiopática.	1.- Enfermedad veno oclusiva. a).-Idiopática. b).-Por ingesta de alcaloides de la pirrolizidina. (crotoparia fulva L.). c).-Por ingesta de cereales contaminados. (alcaloides del senecio). d).-Familiar. 2.- Melástasis. 3.- Hepatotoxicidad por radiación. 4.- Hemangiomas.

CUADRO 4.

III.- CAUSAS POSHEPATICAS:

En este tipo de bloqueo la alteración al flujo se encuentra desde la salida del hígado, hasta la llegada a cavidades cardiacas.

a) Síndrome de Budd-Chiari:

- 1.- Oclusión de las venas hepáticas.
- 2.- Oclusión de la porción suprahepática de la vena cava inferior.
- 3.- Estenosis de la vena cava.
- 4.- Trombosis de la vena hepática.
- 5.- Infiltración venosa.
- 6.- Lesiones congénitas.
- 7.- Obstrucción membranosa de la vena cava.
- 8.- Trombosis séptica venosa.
- 9.- Enfermedad inflamatoria vascular.
- 10.- Neoplasias hepáticas.
- 11.- Policitemia vascular.
- 12.- Trombosis visceral migratoria.
- 13.- Enfermedad inflamatoria intestinal.
- 14.- Trauma abdominal externo.
- 15.- Trauma abdominal quirúrgico.
- 16.- Radiaciones locales.
- 17.- Idiopático.
- 18.- Familiar

b).- Estenosis de otras regiones de la vena cava.

c).- Pericaditis constrictiva.

d).- Insuficiencia cardiaca congestiva.

CAPITULO 4.- POBLACION ESTUDIADA

Se revisaron los expedientes clínicos en forma prospectiva y retrospectiva, de los niños con diagnóstico de Hipertensión Porta de tipo prehepático, intrahepático y poshepático. Se incluyeron en el estudio sólo aquellos pacientes en que se había realizado una biopsia hepática y que contaban con: a) Historia Clínica, b) Esofagoscopia y/o esofagograma (que documentaban várices esofagogástricas), c) Exámenes de laboratorio que incluían transaminasa oxalacética y purúvica, bilirrubinas y albúmina y d) Esplenoportografía. Con estos criterios, se analizó la información de 130 niños entre enero de 1981 a diciembre de 1988. Se tuvo la precaución de excluir de la muestra los niños con enfermedades crónicas del hígado, que posteriormente desarrollaron la hipertensión.

Teniendo como base la biopsia hepática, los resultados de la esplenoportografía y en algunos casos de la venocavografía, los pacientes fueron divididos en 3 grupos:

1.- Grupo prehepático: En el cual la esplenoportografía mostraba una alteración a nivel de la vena esplénica y/o porta y la biopsia hepática, descartaba un problema intranepático como causa de la hipertensión.

2.- Grupo intrahepático: En el que la biopsia hepática era anormal y la esplenoportografía extrahepática normal o bien, cuando la biopsia hepática era normal pero la esplenoportografía mostraba una alteración a nivel de las ramificaciones intrahepáticas.

3.- Grupo poshepático: En este grupo la biopsia hepática mostraba datos histológicos de congestión crónica y la esplenoportografía era normal.

En todos los casos se registró: sexo, edad, antecedentes de importancia y los datos clínicos de hematemesis, melena, hepatomegalia, esplenomegalia, ascitis, red venosa colateral y distensión abdominal. Igualmente, se anotaron los resultados de los exámenes de laboratorio como transaminasas, bilirrubinas, biometría hemática, tiempo de protrombina, albumina y plaquetas.

RESULTADOS:

De los 130 pacientes estudiados, 57 fueron femeninos y 73 masculinos. En el cuadro 5 se expresa la distribución por edad al momento del diagnóstico. La edad de los niños de la muestra, se agrupó siguiendo los criterios habituales de la práctica pediátrica y se observó que la mayoría de los pacientes tenían de 2 a 11 años (82%). El 51% de los

niños afectados tenían de 2 a 5 años de edad. El niño más pequeño estudiado, tuvo 8 meses y el mayor 17 años. El promedio de edad fue de: 6 años y la mediana de: 5 años.

CUADRO 5.

DISTRIBUCION POR SEXO Y EDAD

EDAD (AÑOS)	FEMENINO (NUM.)	MASCULINO (NUM.)	TOTAL (NUM.)	(%)
0-1	3	7	10	8
2-5	26	41	67	51
6-11	20	20	40	31
12-18	8	5	13	10
TOTAL:	57	73	130	100

La relación que guarda el tipo de hipertensión porta con la edad, mostró un mayor predominio de preescolares (2-5 años) en el grupo intrahepático, en comparación con los escolares (6-11 años) en el prehepático.

El cuadro 5 señala la distribución de los casos de acuerdo a la topografía y etiopatogenia.

CUADRO 6.

**TOPOGRAFIA Y ETIOPATOGENIA EN 130 CASOS DE
HIPERTENSION PORTA**

<u>TIPO</u> (GRUPO)	<u>TOTAL</u> (NUMERO)	<u>CAUSA</u>	<u>CASOS</u> (NUMERO)	<u>TOTAL</u> (%)	
PREHEPATICO:	62	Trombosis de la porta y/o esplénica.	34	26.1	
		Degeneración cavernomatosa de la vena porta.	25	20.0	47.7
		Alteración de la porta hepatis.*	1	.8	
		Hipoplasia de la vena porta.	1	.8	
INTRAHEPATICO:	58	Cirrosis.	26	20.0	
		Fibrosis hepática congénita.	23	17.7	44.6
		Idiopática.	8	6.1	
		Hemangioendoteloma.	1	.8	
POSHEPATICO:	10	Trombosis de las venas suprahepáticas.	2	1.5	
		Estenosis de las venas suprahepáticas.	1	.8	7.7
		Trombosis de la vena cava.	4	3.1	
		Pericarditis constrictiva.	3	2.3	

* Ver explicación en el texto

El tipo más frecuente fue el prehepático, de los 62 pacientes, 34 casos correspondieron a trombosis de la vena porta y/o esplénica. La degeneración cavernomatosa se encontró en 26 casos. Se presentó un caso de alteración vascular de la porta hepática, llegando al diagnóstico al observar en la esplenopografía buena permeabilidad de la vena esplénica y vena porta, encontrando alterada la porta a su entrada a la glándula hepática; así mismo, se encontró un caso de hipoplasia congénita de la vena porta.

El tipo intrahepático está constituido por 26 casos de cirrosis, 23 de fibrosis hepática congénita, 8 idiopáticos y 1 hemangioendoteloma. En los casos de cirrosis, se estableció el diagnóstico en base al aspecto histológico de la biopsia hepática. En la esplenopografía, todos ellos se encontraron con buena permeabilidad de la vena porta y/o esplénica; sin embargo, las ramificaciones intrahepáticas se mostraban irregulares, de igual forma se hizo el diagnóstico en los pacientes con fibrosis hepática congénita. Las formas idiopáticas incluyen casos en que se desconoce la causa y que podrían haber quedado incluidas como un grupo especial, ya que el nivel de la alteración es desconocido; sin embargo, se decidió incluirlos en este grupo en base a que llenaban las siguientes características: la biopsia hepática en cuña, mostraba el parénquima conservado en su arquitectura, sin datos de fibrosis o alguna otra alteración que pudiese explicar la

hipertensión; la esplenografía mostró permeabilidad de las venas esplénica y la porta, pero las ramificaciones intrahepáticas mostraban alteraciones que sugerían obstáculo del flujo sin poder establecer la causa que lo provocaba.

Del tipo poshepático tenemos 10 casos, 7 correspondieron a un Síndrome de Budd-Chiari (dos de ellos hermanos), en cuatro pacientes se detectó radiológicamente una interrupción del flujo al nivel de la vena cava en su porción poshepática y en otro paciente se documentó radiológicamente, una disminución del calibre de las suprahepáticas considerada como una estenosis de etiología no determinada.

Se encontraron tres casos portadores de una pericarditis constrictiva, dos de ellos de origen fímico.

En todos los casos poshepáticos, la imagen histológica fue diagnóstica, sugiriendo el sitio de la obstrucción en base a la fibrosis congestiva centrolobulillar.

CAPITULO 5.- FORMAS CLINICAS

EPIDEMIOLOGIA:

La distribución del síndrome de hipertensión porta es universal, pero las variaciones que presentan concerniente a su etiología, varían de un país a otro.

El sexo muestra diferencias significativas a pesar de que se puede encontrar un ligero predominio del sexo masculino (56%). Con respecto a la edad, predomina la preescolar en la mitad de los casos (51%). Varios autores según lo informado en la literatura mundial, dan porcentajes semejantes correspondiendo a la edad pre y escolar del 8 al 70%, (cuadro 7).

El tipo de hipertensión porta que más predominó en los niños fue el prehepático, siendo la trombosis de la vena porta el de mayor frecuencia (26.1%), siguiendo en orden de importancia, la degeneración cavernomatosa y la cirrosis en el 20%. Lo informado en la literatura mundial, como se observa en el cuadro 7, tiene variaciones; sin embargo predominan las causas prehepáticas que oscilan del 45 al 100%, este predominio parecería corresponder a países industrializados, ya que los reportes en algunas partes de Europa, México y Sudamérica parecen ser iguales y aún más, superar las causas intrahepáticas; esto probablemente

TIPO DE HIPERTENSION PORTA Y SU RELACION CON LA EDAD

AUTOR:	REFERENCIA:	TIPO DE HIPERTENSION PORTA:	LACTANTE		PREESCOLAR		ESCOLAR		ADOLESCENTE
			NUM.	(%)	NUM.	(%)	NUM.	(%)	NUM. (%)
EUROPA.-									
Bismuth	(76)	Pre-intrahepática	8	(50)	13	(70)	0	(0)	0 (0)
Kelghier	(77)	Pre-intrahepática	4	(17)	8	(33)	12	(50)	0 (0)
AUTRIA.-									
Nyers	(2)	Prehepática	42		(76)		5	(5)	8 (15)
Forkalsrud	(78)	Prehepática	55		(80)		6	(9)	8 (11)
NORTEAMERICA.-									
Welch	(79)	Prehepática	6	(40)	3	(20)	5	(33)	1 (7)
Voorhees	(3)	Pre-intrahepática	18	(18)	21	(21)	31	(31)	28 (28)
Rusia	(4)	Prehepática	7	(33)	6	(29)	8	(38)	0 (0)
MEXICO.-									
Torroella	(80)	Pre-intrahepática	6	(26)	11	(46)	7	(29)	0 (0)
González	(81)	Pre-intrahepática	2	(10)	7	(33)	12		(57)
Galva	(66)	Pre-intra-posesática	3	(4)	42	(52)	23	(29)	12 (15)

debido a que en países en vías de desarrollo, las enfermedades infecciosas, en especial la hepatitis, tienen una mayor incidencia y por lo tanto, la probabilidad de sufrir cirrosis es mayor.

La presión de la vena porta depende del flujo esplénico, de la resistencia al flujo por los sinusoides hepáticos y de la presión de la vena cava inferior (23); algunos autores, sugieren que no hay una correlación entre la presión venosa porta y los episodios de sangrado (2).

Se estima que de todos los sangrados del tubo digestivo, del 5 al 8% son secundarios a ruptura de várices esofagogástricas (24), informando Ortiz (63) hasta un 15%.

Voorhees y Turcotte mencionan que de todos los pacientes cirróticos, del 12 al 50% desarrollan várices esofagogástricas y de éstos, una tercera parte llegan a presentar episodios de sangrado.

El sangrado de las várices esofagogástricas se puede presentar por aumento de la presión en el sistema porta y/o colaterales, o bien por esofagitis erosiva secundaria a episodios de reflujo, sin embargo se ha notado que los episodios de sangrado fueron precedidos por infecciones del

tracto respiratorio superior hasta en un 70% de los casos. Fee (64) ha informado sangrado por varices intestinales, sin embargo, esto es excepcional.

Los criterios para hacer el diagnostico de hiperesplenismo son: esplenomegalia, plaquetas de menos de 100,000 por cm^3 y leucocitos totales menores de 5,000 por cm^3 y se encuentra que cerca del 30 al 70% de los pacientes con hipertension porta cursan durante su evolucion con este tipo de problema (3,2,65).

Hipertension porta prehepatica.-

Etiologa:

La muestra quedo constituida por 62 nios, la causa mas frecuente del bloqueo sanguneo correspondio a la trombosis de la vena porta en 34 de ellos (55%) y a la degeneracion cavernomatosa en 26 (42%); otras causas como la alteracion de la porta hepatis y la hipoplasia de la vena porta, se encontro en un nio respectivamente.

De los 34 nios con trombosis, en mas de la mitad (19 casos) se encontro trombosada de manera conjunta la vena esplnica.

La causa del problema no se pudo determinar en todos, solo en 5 se relato el antecedente de cateterismo umbilical en la epoca neonatal, as como de onfalitis en 4, historia

de haber presentado hepatitis en 5 y finalmente en uno de los niños con degeneración cavernomatosa se encontró que un primo presentaba el mismo padecimiento. Para fines prácticos, sólo en el 24% se encontró algún antecedente positivo que pudiera explicar la causa de la obstrucción.

De los 62 niños, 36 eran masculinos y 26 femeninos.

Cuadro clínico:

La edad en que se inician sus síntomas es desde los primeros meses de vida, sin embargo es más frecuente en la etapa preescolar, principalmente aquellos con degeneración cavernomatosa, pocos son los niños que presentan síntomas después de la edad escolar.

CUADRO 8

EDAD (años) DE INICIO DE SUS SINTOMAS

	0-2 (Num.)	2-5 (Num.)	6-12 (Num.)	12-18 (Num.)
Trombosis	10	17	5	2
Degeneración Cavernomatosa	3	17	6	-
Alteraciones de la porta	-	1	-	-
Hipoplasia de la porta	1	-	-	-

Los síntomas más comunes son la melena, hematemesis y la presencia de esplenomegalia. En niños la sola presencia de esplenomegalia y el antecedente de melena, deben sospechar el diagnóstico. Otros síntomas son la presencia de red venosa superficial en abdomen, debido a las colaterales que se presentan como resultado de la obstrucción al flujo venoso. La distensión abdominal provocada posiblemente por la viceromegalia y la presencia de ascitis, que si bien no está muy explicado su mecanismo, ya que no existen alteraciones hepáticas para su presentación; tal vez otros factores como son el incremento en la resistencia vascular o aspectos hormonales, afectan incrementando los niveles de renina-angiotensina que dan como resultado el acúmulo de líquidos en la cavidad abdominal.

CUADRO 9

MANIFESTACIONES CLINICAS DE LOS 62 NIÑOS

SINTOMA	NUMERO DE CASOS	(%)
Melena	55	(96)
Esplenomegalia	49	(79)
Hematemesis	43	(77)
Red venosa colateral	27	(43)
Distensión abdominal	18	(29)
Ascitis	16	(26)
Hepatomegalia	12	(19)
Ictericia	1	(2)

La hepatomegalia se presentó en 12 niños, 9 de los cuales presentaban trombosis de la vena porta, sin embargo el estudio histológico del tejido hepático mostró tres niños con hepatitis de lenta resolución, uno con hepatitis crónica activa, uno con hepatitis crónica persistente y otro más con hepatitis granulomatosa; de los 3 niños restantes, no se encontró causa o explicación del crecimiento glandular (Figura 6).

Exámenes de Laboratorio:

38 niños (61%) presentaron cifras de hemoglobina menores de 9 g% y 9 niños de menos de 5 g% (14.5%). La cifra total de leucocitos generalmente es normal, presentaron cifras de menos de 5,000 células por mm³ 16 niños, por lo que podríamos considerar que del 26 al 35% cursan con hiperesplenismo.

Las bilirrubinas se encontraron alteradas en 6 niños y las pruebas de funcionamiento hepático en 2, correspondiendo éstas a los que presentaron hepatitis.

La presión de la vena porta que se registró durante la esplenoportografía, fue en promedio de 36 cm de H₂O con una mediana de 35.

Figura 6
Hipertensión Porta Prehepática



Se observan las condiciones clínicas del paciente. La herida quirúrgica que presenta, es secundaria a la derivación porto-sistémica que se le practicó.

Tratamiento:

El manejo médico a que fueron sometidos, incluyó el control del sangrado de sus varices y el manejo de su ascitis, procedimientos que se explicarán con mayor detalle en el capítulo 7.

El tratamiento quirúrgico se efectúa a base de derivaciones sistémicas en 27 niños tipo meso-cava, en 10 espleno-renal y ligadura de las coronarias estomacicas en uno.

Hipertensión porta intrahepática:

Etiología:

El estudio incluyó 50 pacientes que presentaron este tipo de obstrucción; de ellos tuvieron cirrosis 26 niños (45%), postnecrótica en 23, por atesoramiento de lípidos en uno y criptogenética en dos. Otra causa fue la fibrosis hepática congénita en 23 niños (40%), de estos, siete niños presentaron además la asociación de riñones poliquísticos (30%). Las causas idiopáticas, correspondieron a ocho pacientes (14%) y se encontró un niño que presentó un tumor hepático (hemangioendoteloma).

De los niños con cirrosis, en sólo 11 de ellos se presentó el antecedente de hepatitis (42%). De los

pacientes con fibrosis hepática congénita, en tres de ellos se refirieron parientes afectados de la misma enfermedad. En los pacientes clasificados como idiopáticos, no se encontró ningún antecedente que pudiera explicar el origen del problema.

De los 58 niños, 32 eran masculinos y 26 femeninos.

Cuadro Clínico:

La edad en que inician sus primeros síntomas, es en la época de lactantes y preescolar, sin embargo cuando es secundaria a cirrosis, pueden manifestarse en la edad escolar e incluso en la adolescencia.

CUADRO 10

EDAD (AÑOS) DE INICIO DE SUS SINTOMAS

	0-2 (NUM.)	2-6 (NUM.)	6-12 (NUM.)	12-18 (NUM.)
Cirrosis	8	11	6	1
Fibrosis H. C.	10	10	3	-
Idiopáticas	4	4	-	-

En niños con cirrosis, los síntomas más comunes son la esplenomegalia, distensión abdominal, hepatomegalia y red venosa superficial; y con menos frecuencia la presencia de ascitis, hematemesis, melena e ictericia.

CUADRO 11

MANIFESTACIONES DE LOS NIÑOS CON CIRROSIS

SINTOMA	(NUMERO)	(%)
Esplenomegalia	23	(88)
Distensión abdominal	23	(88)
Hepatomegalia	22	(85)
Red venosa superficial	22	(85)
Ascitis	19	(73)
Hematemesis	16	(61)
Melena	14	(54)
Ictericia	9	(31)

La sintomatología que manifiestan es debida al obstáculo al flujo sanguíneo dentro del hígado, pero también secundario al daño hepatocelular, lo que incrementa la dificultad al drenaje sinusoidal y provoca el filtrado hacia el intersticio y acúmulo de líquido que junto con los factores hormonales aumentan más la posibilidad de tener ascitis, hepatomegalia y distensión abdominal (Figura 7).

Los niños con fibrosis hepática congénita, generalmente se ven saludables y sus manifestaciones más frecuentes son la hepatomegalia, esplenomegalia, hematemesis, melena y red venosa superficial, así como distensión abdominal y ascitis (Figura 8).

Figura 7

Hipertensión Porta intrahepática secundaria a cirrosis
poshepática



Se observó la gran hepatomegalia de los dos lóbulos
hepáticos, se aprecia también la esplenomegalia, la red
venosa colateral y la distensión abdominal

Figura 8

Hipertensión Porta intrahepática secundaria a fibrosis
hepática congénita
(enfermedad multiquística hepática-renal)



Se aprecian las condiciones clínicas generalmente buenas del paciente y la presencia de la gran hepato-esplenomegalia.

CUADRO 12

MANIFESTACIONES CLINICAS EN LOS NIÑOS CON FIBROSIS
HEPÁTICA CONGENITA

SINTOMAS	NUMERO	(%)
Hepatomegalia	21	(91)
Esplenomegalia	21	(91)
Hematemesis	19	(78)
Melena	17	(74)
Red venosa	17	(74)
Distensión abdominal	16	(70)

Una característica que se encontró en la mitad de los niños fue presencia de hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo (11 niños), a la exploración lo que resaltaba eran las buenas condiciones de los niños a pesar de sus manifestaciones clínicas (Figura 9).

En los niños con hipertensión idiopática, predominaron las manifestaciones de sangrado principalmente, seguidas de los datos de congestión como es la esplenomegalia y la red venosa superficial.

Figura 9

Hipertensión Porta intrahepática secundaria a fibrosis
hepática congénita
(enfermedad Multiquística hepática-renal)



Un acercamiento de la paciente de la fig. 8, en la que se observa la hepato-esplenomegalia sin red venosa colateral evidente, ni distensión abdominal; se aprecian las condiciones clínicas satisfactorias de la paciente.

CUADRO 13

**MANIFESTACIONES CLINICAS DE LOS NIÑOS CON
HIPERTENSION PORTA IDIOPATICA.**

<u>SINTOMAS</u>	<u>NUMERO</u>	<u>(%)</u>
Melena	8	(100)
Hematemesis	7	(87.5)
Esplenomegalia	6	(75.0)
Red venosa superficial	5	(62.5)
Distensión abdominal	2	(25)
Ascitis	2	(25)
Hepatomegalia	1	(12.5)
Ictericia	1	(12.5)

El no tener una causa específica y solo observar las manifestaciones secundarias al obstáculo del flujo venoso, hacen difícil el poder correlacionar estos síntomas.

Exámenes de laboratorio:

Las alteraciones que se encontraron en estos niños, son la presencia de anemia secundaria al sangrado gastrointestinal; las alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático, principalmente en los niños con cirrosis en actividad y el hiperesplenismo.

Figura 10
Hipertensión Pórrta intrahepática idiopática



Se observa la hepatomagalia que presenta; en una intervención quirúrgica anterior se le extirpó el bazo, la paciente presenta acrocianosis, dedos en polillo de tambor y cianosis peribucal importante, a pesar de esto las condiciones clínicas de la paciente son buenas.

CUADRO 14

EXAMENES DE LABORATORIO CAUSAS INTRAHEPATICAS

SINTOMA	CIRROSIS (N=25) (%)	F.H.C. (N=23) (%)	IDIOPATICAS: (N=8) (%)
Anemia <11 g/dl	21 (81)	16 (70)	5 (62)
Aminotransferasas	15 (58)	7 (30)	2 (25)
Bilirrubinas altas	12 (46)	3 (13)	2 (25)
T. de Protrombina prolongado	16 (62)	7 (30)	3 (37)
Plaquetas < 100,000 mm ³	6 (23)	5 (22)	2 (25)
Leucocitos < 5,000 mm ³	5 (19)	7 (30)	3 (37)

En los niños con cirrosis, debido al daño hepatocelular, se espera encontrar una franca alteración en el funcionamiento hepático y a pesar de que no se presentó en todos los casos, un gran porcentaje de estos niños si lo manifestaron; en la fibrosis hepática congénita tradicionalmente se espera que al no afectar la función hepatocelular, los exámenes se encuentren normales, sin embargo en un porcentaje que varía del 13 al 30% se documentó que se encuentran alterados, posiblemente el efecto secundario de la obstrucción al flujo venoso.

La presión de la vena porta registrada, varió de 35 a 36 cm de H₂O como promedio con una mediana de 35 cm de H₂O.

Tratamiento:

El manejo médico para el control del sangrado, se efectúa por medio de la aplicación de la sonda de Sengstaken-Blakemore, cuando se puede practicar endoscopia, es de utilidad ya que es posible no solo determinar el sitio del sangrado, sino también efectúan esclerosis de las venas sangrantes. El manejo de la ascitis incluyó dieta sin sal y restricción de líquidos, así como el empleo de espironolactona y de furosemide en casos de poca o nula respuesta a la dieta.

La aplicación de vitamina K para corregir el tiempo de protrombina prolongado que habitualmente presentan estos niños, es de utilidad.

El tratamiento quirúrgico que se efectuó, fue en 12 niños una derivación espleno-renal, en 9 meso-cava y en 2 porto-cava.

Hipertensión porta poshepática.-

Etiología:

Este tipo de hipertensión porta se encontro en 10 niños, de los cuales 7 presentaron un síndrome de Budd-Chiari, 3 pacientes con trombosis de la vena cava en su

porción poshepática, 1 con estenosis de las venas suprahepáticas y 2 hermanos con trombosis de las venas suprahepáticas.

En tres niños se documentó una pericarditis constrictiva, dos de ellos de origen fímico y uno con sólo el antecedente de presentar osteomielitis de fémur izquierdo, meses antes. El estudio del pericardio en todos ellos, presentó pericarditis granulomatosa.

De los 10 niños, 5 eran masculinos y 5 femeninos.

Cuadro Clínico:

La edad en que iniciaron sus síntomas es desde lactantes y preescolares en el síndrome de Budd-Chiari y en la época escolar en la pericarditis constrictiva.

CUADRO 15

	EDAD (AÑOS) DE INICIO DE SUS SINTOMAS		
	0-2 (NUM.)	2-6 (NUM.)	6-12 (NUM.)
Budd-Chiari	2	5	1
Pericarditis	-	1	2

Los síntomas más comunes son la distensión abdominal, la hepatomegalia, ascitis y red venosa colateral superficial, datos clínicos producidos por la congestión de sinusoides hepáticos principalmente (Figura 11).

Figura 11

Hipertensión Porta poshepática secundaria a pericarditis
fímica



Se observa la gran distensión abdominal a expensas de líquido de ascitis; presentaba además hepatomegalia importante congestiva, sin esplenomegalia; gran red venosa colateral abdominal.

CUADRO 16

MANIFESTACIONES CLINICAS DE LOS 10 NIÑOS

SINTOMA	NUMERO	(%)
Distensión Abdominal	10	100
Hepatomegalia	10	100
Ascitis	9	90
Red Venosa Superficial	9	90
Esplenomegalia	3	30
Hematemesis	1	10
Melena	1	10
Ictericia	1	10

Síntomas menos frecuentes fueron las manifestaciones de sangrado gastrointestinal. Cabe hacer notar que no todos los niños presentaron várices esofagogástricas y esto es debido a que los datos de congestión poshepática predominaron en la sintomatología, evidentemente este obstáculo al flujo venoso eleva la presión del sistema venoso porta, sin embargo no lo suficiente para producir várices.

Exámenes de Laboratorio:

La mitad de los niños presentaron anemia con cifras de menos de 11 g/dl, leucocitos normales y 3 niños presentaron plaquetas de menos de 100,000, en 7 pacientes hubo

prolongación del tiempo de protrombina, encontrando las pruebas de función hepática alteradas solo en 2 niños; la presión de la pulpa esplénica fue de 30 cm de H₂O en promedio.

Tratamiento:

El manejo del líquido de ascitis es muy rebelde, a pesar de la dieta hiposódica y el empleo de espironolactona y furosemide; no es sino hasta que se instituye el tratamiento antiinfeccioso, tal y como se observó en los casos de pericarditis, cuando se controla este problema.

La paracentesis del líquido de ascitis solo se efectúa con fines diagnósticos, rara vez constituye en fin terapéutico en los niños con pericarditis, la pericardiotomía resuelve el problema obstructivo y se debe efectuar de forma temprana, ya que en estos niños el cuidar la función hepática constituye un aspecto fundamental.

Los niños con Budd-Chiari mientras más pequeños son, más problemas existen para su control, ya que las derivaciones constituyen a esta edad un verdadero reto y por otro lado, al no solucionar el problema obstructivo, se deteriora cada vez más la función hepática.

CAPITULO 6.- PROCEDIMIENTOS DE DIAGNOSTICO

Ya que el síndrome de hipertensión porta, suele presentarse cuando existe un obstáculo que interfiere con el libre flujo de la sangre en ese territorio y las causas que lo general pueden estar localizadas en cualquier trayecto de ese sistema, las manifestaciones clínicas son diversas y no tienen relación con el sitio de la obstrucción, sea este prehepático, intrahepático o poshepático (66).

El propósito de la presente comunicación es sugerir una guía para el diagnóstico de este problema, que cumpla con los siguientes objetivos (67).

PRIMERA ETAPA

Objetivos:

- A). Integrar el diagnóstico de la "hipertensión porta".
- B). Conocer las condiciones hemodinámicas del paciente.
- C). Confirmar mediante estudios de laboratorio y gabinete, la sospecha clínica de esta entidad.

A). Integrar el diagnóstico:

Para integrar el diagnóstico clínico, es necesario obtener información acerca de:

- a).- Los antecedentes de sangrado de tubo digestivo.
- b).- Manifestaciones de disfunción hepática y/o cardíaca, de evolución crónica.
- c).- Presencia de esplenomegalia, hepatomegalia, ascitis, red venosa colateral y distensión abdominal.

B). Valorar las condiciones hemodinámicas del paciente:

Será necesario buscar intencionadamente datos de inestabilidad hemodinámica para planear precozmente su corrección, como son:

- a).- Anemia, mediante la determinación de hemoglobina y hematocrito.
- b).- Insuficiencia hepática, investigando niveles de aminotransferasas, bilirrubinas, tiempo de protrombina, proteínas totales, fibrinógeno, amonio y glucosa, con el fin de evaluar el funcionamiento hepatocelular.
- c).- Insuficiencia respiratoria y/o cardíaca, registrando la frecuencia cardíaca y respiratoria y valorando la presencia de derrame pleural y cardiomegalia mediante radiografía de torax.
- d).- Desequilibrio hipoelectrolítico y ácido-base, determinando en sangre las cifras de sodio, potasio, cloro, pH y bicarbonato.
- e).- Ascitis, practicando radiografía de abdomen y/o ultrasonido.

f).- Procesos infecciosos, efectuando biometrías hemáticas con cuentas diferenciales, exámenes de orina, hemocultivos y estudios de coprocultivo, urocultivo, exudado faríngeo y otros que se consideren necesarios.

C). Confirmar la sospecha clínica:

Con este propósito es conveniente realizar estudio de esofagograma, a fin de demostrar la presencia de várices esofagogástricas. En caso de obtener un resultado negativo, se deberá efectuar esofagoscopia.

En algunos casos, cuando el niño presente sangrado activo o cuando el acceso a los procedimientos endoscópicos no constituya un problema, prodría ser de primera elección.

Todos estos pasos de la primera etapa, se indican en el diagrama de flujo que aparece en la figura 12.

Una vez integrado el diagnóstico de la hipertensión porta y habiendo constatado que el paciente se encuentra en condiciones hemodinámicas estables, se procederá a pasar a la segunda etapa del estudio.

SEGUNDA ETAPA

Objetivos:

- A). Localizar el sitio de la obstrucción.
- B). Determinar el tipo de hipertensión porta (prehepático, intrahepático o poshepático).

A). Localizar el sitio de la obstrucción:

El primer procedimiento es realizar biopsia hepática por punción. Para ello es necesario confirmar que la cantidad de ascitis sea mínima, que el tiempo de protrombina sea mayor del 60% y que la hemoglobina se encuentre por arriba de 10 g/dl (6.2 mmol/l). Del estudio histológico del tejido hepático se derivan dos posibilidades: que el tejido hepático sea normal o que tenga alteraciones histológicas que originen o sean derivadas de la hipertensión.

De resultar normal el estudio histológico, deberá efectuarse esplenopografía percutánea. Si fuera necesaria ésta, se deberá cumplir con los requisitos que se señalaron para practicar la biopsia hepática.

Del resultado del estudio esplenopográfico, se derivan tres posibilidades (Figura 13):

- a) Que se encuentre una obstrucción de la vena esplénica o bien de la porta.

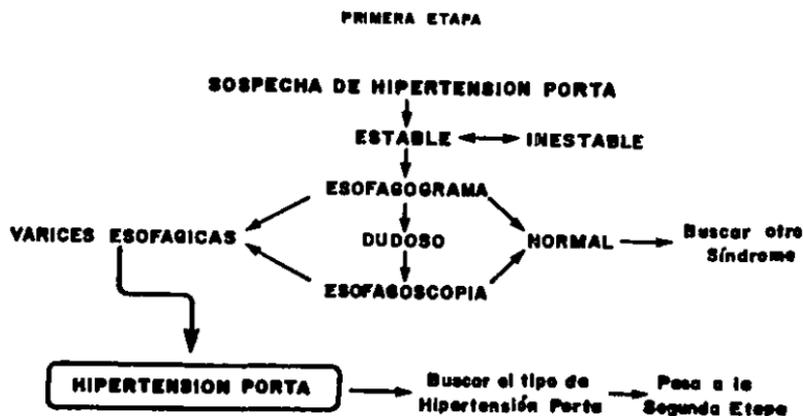


Fig. 12: El diagrama muestra los primeros pasos a efectuarse en cuanto se sospeche que un niño cursa con un síndrome de Hipertensión Porta.

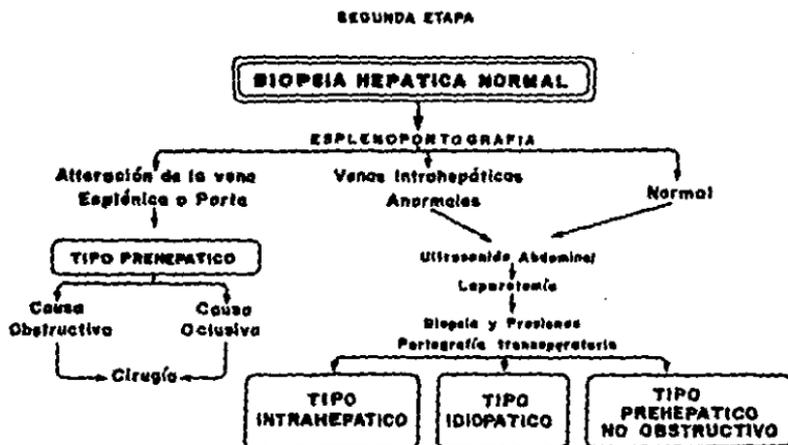


Fig. 13: La biopsia hepática normal, hace necesaria la esplenoportografía; se muestran las posibilidades diagnósticas para llegar al tipo y a la causa de la hipertensión.

b) Que ninguna de las dos tenga alteraciones, pero las ramificaciones intrahepáticas muestren anomalías en su trayecto.

c) Que no se observen anomalías de carácter obstructivo en los vasos.

Cuando la biopsia hepática presenta alteraciones histológicas derivadas o causantes de la hipertensión, surgen dos circunstancias (Figura 14):

a) Que se trate de una hepatopatía primaria, o bien

b) Que presente datos que sugieran un problema congestivo.

En caso de que esto último suceda, se deberá practicar venocavografía, para localizar el sitio de la obstrucción.

Si este examen es normal, surge la posibilidad de que la causa sea de origen cardíaco, por lo cual es necesario realizar una angiografía cardíaca y/o ecosonografía modo-M y/o bidimensional.

B). Determinar el tipo de hipertensión porta:

Con todos los estudios anteriores, se está en condiciones de señalar el sitio de la obstrucción y el tipo de hipertensión que afectan al enfermo.

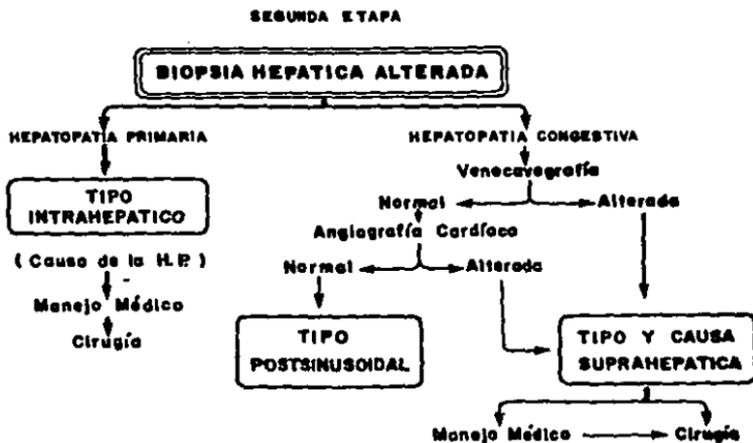


Fig. 14: La biopsia hepática con alteración, orienta hacia los tipos intra o suprahepáticos; el diagrama muestra diversos tipos de posibilidades diagnósticas.

En el diagrama que aparece en la figura 13, se plantea el estudio radiológico de la vena esplénica y porta. En caso de alteraciones en estos vasos, se supone que la anomalía obstructiva es de tipo prehepático.

Si se encuentra alterada la imagen de las ramificaciones intrahepáticas o el estudio resulta normal, es necesario practicar laparotomía exploradora, para obtener biopsias de los lóbulos hepáticos. Se sugiere simultáneamente, realizar portografía transoperatoria para determinar si se trata de una obstrucción intrahepática o bien, el caso corresponde a un problema prehepático de naturaleza no obstructiva. De no encontrarse la causa de la hipertensión, el problema quedara catalogado como de tipo idiopático.

En el supuesto caso de resultar una hepatopatía primaria, habrá que sospechar que se trate de un tipo intrahepático.

En el diagrama de la figura 14, se plantea que si la venocavografía muestra alteraciones, el problema será de un tipo poshepático (suprahepático). En cambio si los estudios tendientes a descartar patología cardiaca son anormales, serian de tipo poshepático, o de ser normales, corresponderian a un tipo postsinusoidal intrahepático (enfermedad veno-oclusiva).

TERCERA ETAPA

Objetivos:

Esta última etapa de estudio, está encaminada a encontrar la causa que originó la obstrucción del flujo venoso, en caso que en los estudios previos no se haya aclarado. Para ello se realizará:

- a) Biometría hemática, buscando alteraciones en la fórmula roja, blanca o presencia de eosinófilos.
- b) Antígenos de superficie contra hepatitis infecciosa.
- c) Determinación de coore sérico y de la ceruloplasmina. (enfermedad de Wilson).
- d) Actividad trípica y electrolitos en el sudor (mucovisidosis).
- e) Células LE y otros exámenes inmunológicos (enfermedad de la colagena).
- f) Alfa 1 antitripsina sérica (deficiencia enzimática congénita).
- g) Alfa feto proteína (regeneración hepatocelular, tumores).
- h) Anticuerpos heterófilos (mononucleosis).
- i) Cuerpos reductores en orina (enfermedades por atesoramiento).

- j) Pruebas específicas para infecciones o parasitosis (esquistosomiasis).
- k) Urografía excretora (riñones multicísticos, tumores).
- l) P.P.D. (tuberculosis).

CONCLUSIONES.-

La metodología que se propone va encaminada a la localización del sitio de la obstrucción y a la definición de sus causas, por lo que la investigación de la hipertensión porta mediante un flujograma de diagnóstico, ofrece las siguientes ventajas:

- 1.- Un estudio diagnóstico razonadamente orientado.
- 2.- Permite valorar las condiciones clínicas del paciente.
- 3.- Da a conocer las condiciones estructurales y funciones del tejido hepático.
- 4.- Establece las etapas de estudio para llevar a cabo un diagnóstico rápido.
- 5.- Evita realizar investigaciones innecesarias.
- 6.- Descarta un diagnóstico más preciso del tipo de hipertensión porta y orienta hacia su causa.

De todo ello se deriva que el estudio de este tipo de enfermos, precisa ser realizado por un grupo multidisciplinario (pediatra, gastroenterólogo, cirujano,

patólogo, radiólogo). Estos profesionistas tienen la tarea de:

- a) Detectar los pacientes vulnerables.
- b) Reconocer los primeros signos de la enfermedad.
- c) Estudiar detenidamente las alteraciones hemodinámicas.
- d) Establecer el sitio de la obstrucción.
- e) Estimar las implicaciones hemodinámicas en áreas vecinas.
- f) Ofrecer un tratamiento oportuno y temprano.

CAPITULO 7.- COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

El síndrome de Hipertensión Porta (SHP) en el niño posee características particulares que hacen su estudio y abordaje desde el punto de vista etiopatogénico y diagnóstico-terapéutico, sea diferente al que se llevaría a cabo en un adulto con este mismo síndrome. La mayoría de los estudios clínicos y de investigación han sido practicados en adultos, por lo que la extrapolación de los datos de la experiencia obtenidos en estos, a los niños, puede ocasionar graves errores.

Como ejemplo de esto, podemos decir que la Hipertensión Porta extrahepática es frecuente en niños, pero rara en adultos; el alcohol es un factor etiológico y pronóstico importante en la enfermedad del adulto pero no así en los niños, donde un factor importante es la hepatopatía secundaria a enfermedades metabólicas congénitas o anomalía anatómicas; por otro lado, las derivaciones quirúrgicas en adultos son métodos estandarizados y con buenos resultados anticipables, pero en niños no son siempre practicables o conllevan a un alto índice de fracasos.

Hemos mencionado como el estudio de los pacientes con Hipertensión Porta se inicia a principios del siglo (4,6,7), y que de manera didáctica puede decirse que en una

primera etapa se describieron y analizaron algunas de las causas del SHP; en la siguiente etapa se llevó a cabo la determinación de las presiones venosas en el Sistema Porta; y más tarde en una Tercera etapa se realiza su clasificación topográfica. Aunque estas tres etapas, como las hemos clasificado, no fueron sucesivas en un sentido estricto, sí es un hecho que se fueron dando en forma general, una después de la otra como parte del desarrollo y evolución del estudio de los pacientes con SHP.

Las clasificaciones del SHP hechas recientemente por Hsia y Gelliss (4) en 1955; Sherlock (23) en 1974; Roy y Silverman (24) en 1975 y más tarde Chandra (8) en 1979 son similares y se basan en la localización del sitio de la obstrucción, ya sea intra o extrahepático; o bien presinusoidal, intrasinusoidal o post-sinusoidal. Sin embargo, varias patologías a la luz de los conocimientos actuales podrían quedar incluidas en dos grupos a la vez, por tal razón y con la finalidad de tener una idea clara del sitio de la obstrucción, así como de su etiología y posibles resoluciones de tipo médico o quirúrgico, se ha clasificado en tres grupos: a) prehepático, b) intrahepático y c) poshepático. En lo que respecta a los casos intrahepáticos, se han subdividido en: 1.- presinusoidales, 2.- intrasinusoidales y 3.- postsinusoidales, con lo cual la clasificación etiológica del síndrome queda más clara (cuadros 2, 3, y 4).

En cuanto a la etiología del aumento de la presión venosa en el sistema porta y el sitio de la obstrucción, en este trabajo se documentó que de los 130 pacientes estudiados, se encontró un 47.7% correspondiente al tipo prehepático, un 44.6% al tipo intrahepático y un 7.7% al tipo poshepático.

Estos porcentajes son similares a estudios previos realizados en México (66, 80, 81) y en Sudamérica por Maksoud (66), sin embargo difieren de trabajos realizados en Europa, Australia y Norteamérica, en lo que respecta a las causas intrahepáticas según la recopilación hecha por Calva (65); en estas series los casos de Hipertensión Porta intrahepática varían del 0 al 55%, con un promedio del 27.5%.

Por lo anterior, pensamos que puede deberse en gran parte, a un mayor número de enfermedades infecto-contagiosas prevalentes en países subdesarrollados como el nuestro, en particular en lo que se refiere a hepatitis viral. De todas las causas de cirrosis, en nuestra serie el 89% fue posnecrótica. Otro dato importante, es la gran frecuencia de Fibrosis Hepática Congénita encontrada dado que ocupó el 40% de las causas de hipertensión Porta intrahepática; esto también difiere de la literatura

mundial, pues por ejemplo, Alagille en la serie más grande de niños con SHP, publicada hasta este momento (1) con 398 casos, encontró 25 casos de fibrosis hepática Congénita en total, que corresponden al 11% de sus causas intrahepáticas; mientras que Myer y Robinson en Australia ni siquiera las mencionan como causa de Hipertensión Porta intrahepática (2). Lo anterior sugiere que podría existir un factor racial en la frecuencia de presentación de esta entidad, sin embargo no tenemos suficientes evidencias como para asegurar esta hipótesis. Las causas prehepáticas y poshepáticas, son muy similares a lo informado en otras partes del mundo.

En cuanto a la presentación clínica y aspectos epidemiológicos; observamos que el sexo no muestra relación con el sitio de la obstrucción, por lo que podemos afirmar que no es un parámetro útil en el diagnóstico etiológico de la enfermedad.

La edad en que se presentan los pacientes a recibir atención por algún tipo de sintomatología derivada del aumento de la presión en el sistema porta, si muestra un predominio, siendo más frecuente en la edad preescolar (51%), seguida de los escolares (31%), adolescentes (10%) y lactantes (8%). Es importante tener esto en cuenta, dado que en el grupo preescolar en la mayor parte de los casos,

su edad no será la apropiada para la realización de procedimientos quirúrgicos derivativos y el manejo médico intensivo será esencial en la supervivencia de estos pacientes, por lo que se debe dar gran prioridad a este aspecto en nuestro medio.

La relación existente entre las cifras de presión en la pulpa esplénica y la presencia de sangrado, han sido motivo de controversia. Algunos autores sugieren (2) que no existe relación. En nuestro estudio los resultados apoyan lo anterior, pues por ejemplo en los pacientes con SHP prehepática, las manifestaciones de sangrado se presentaron hasta en un 99%, con una presión promedio de 36; mientras que en la obstrucción intrahepática en sangrado, se presentó en el 60% con la misma presión promedio. En el tipo poshepático, se presentó sangrado en el 10% con una presión media de 30 cm. de H₂O. Por lo anterior, podemos afirmar que participan otros factores en la presentación del sangrado, además del aumento de presión en el sistema porta.

En un estudio de 24 pacientes que fueron sometidos a endoscopia de emergencia estudiados por Alagille (1), las causas de sangrado fueron: a). sangrado de la mucosa que cubría las vrices en 7 pacientes, b). sangrado de otra etiología diferente a las vrices en 14 (gastritis

ulcerativa, Síndrome de Mallory Weis y Úlcera péptica) y no se encontró causa aparente en 3 niños. Además, encontró como signos endoscópicos mayores de Hipertensión Porta, que se relacionan con un riesgo alto de sangrado 1.- Varices tensas que protrúan en la luz del esófago y que no desaparecían a la insuflación del mismo, 2.- Mucosa esofágica congestiva en las varices o alrededor de las mismas que daban la apariencia de estar cubiertas con pequeños vasos dilatados o telangiectasias.

El hiperesplenismo tan citado en casos de Hipertensión Porta, sólo se presentó en un 15% al 35% de nuestros pacientes, sin relación con el sitio de obstrucción aunque fue menos frecuente en los casos poshepáticos. En ningún caso se observaron manifestaciones de sangrado o infección directamente atribuibles a esta causa. En épocas anteriores, el hiperesplenismo era indicación de esplenectomía en algunas ocasiones, sin embargo la evolución de estos pacientes era tórpida y en ocasiones mortal; mostrando nuevos sangrados, casi el 100% en el lapso de 6 meses a 2 años después del procedimiento (82). Podemos afirmar que el hiperesplenismo encontrado en estos pacientes, es poco frecuente y nunca de importancia clínica ni mucho menos será un parámetro o factor que deba influir en la decisión del tipo de tratamiento a que deberá someterse el paciente.

El sitio de la obstrucción mostró en nuestros pacientes, correlación con las manifestaciones clínicas. En los pacientes con Hipertensión Porta prehepática, sobresalen las manifestaciones de sangrado tales como hematemesis y melena aunque también la esplenomegalia es muy frecuente; en los tipos intrahepático y poshepático, se observa un claro predominio de manifestaciones tales como hepatomegalia, esplenomegalia, distensión abdominal, ascitis, red venosa superficial, mientas que las manifestaciones de sangrado pasan a un segundo término en cuanto a su frecuencia. Lo anterior sugiere que podría ser útil el considerar la manifestación inicial, con la que se presenta en niño con Hipertensión Porta para pensar de manera empírica, cual podía ser el sitio de la obstrucción. Sin embargo, estos datos son muy similares en los tipos intrahepáticos y poshepáticos y de antemano, podemos decir que no son de utilidad para diferenciar estas dos entidades. En conclusión, podemos afirmar que aunque el tipo prehepático muestra mayor tendencia por las manifestaciones de sangrado a diferencia de los otros tipos, no es posible asegurar con certeza el sitio de la obstrucción en base a estos datos exclusivamente.

La guía diagnóstica que se propone en el capítulo 6, será de gran utilidad para el equipo médico en cargo del

estudio de estos pacientes. pues ofrece una ruta crítica completa, con atención prioritaria a los problemas del niño con SHP y un abordaje integral del mismo.

Finalmente, en lo que respecta al tratamiento de estos pacientes, podemos afirmar que este se divide en médico y quirúrgico. En lo que respecta al primero, está encaminado a la identificación, valoración y manejo de las siguientes condiciones:

- 1.- Aspectos hemodinámicos.
- 2.- Aspectos metabólicos.
- 3.- Aspectos cardio-respiratorios.
- 4.- Aspectos hidro-electrolíticos.
- 5.- Aspectos infecciosos.

Las manifestaciones hemodinámicas del paciente, serán prioritarias en el manejo inicial, será valorada cuidadosamente la necesidad de hemotransfusión dependiendo de las cifras de Hto. y estado hemodinámico del paciente; el control del sangrado con sonda de Sangstaken-Blakemore en nuestro Hospital no se utiliza; ni tampoco la infusión de vasopresina, se ha empleado la endoscopia con esclerosis con buenos resultados.

En el manejo de la insuficiencia hepática, se disminuye el aporte protéico, aconsejándose en casos graves un máximo de .5 g/kg/día de proteínas de la dieta; el aporte de glucosa deberá ser alto, dada la hipoglucemia persistente y grave que se presenta en estos pacientes; esto corresponde en general a un aporte en lactantes de 10 a 12 mg/kg/minuto, o en pacientes mayores a una concentración de glucosa en las soluciones, de 20 al 22%.

Se empleará neomicina, que es esencial para el control del amoníaco producido por las bacterias intestinales. Durante la fase aguda, se administrará 2 a 4 g, o bien, 50 a 100 mg/kg/día, que puede administrarse el 50% por vía rectal y el 50% por vía oral.

Se ha empleado la lactulosa (disacárido no absorbible sintético), que inhibe los microorganismos del colon formadores de amoníaco). Puede también originar un efecto supresivo en el amoníaco sanguíneo al disminuir el Ph del colon, lo cual favorece la conversión de amoníaco ionizado a amoníaco no ionizado (NH_3 NH_4), el cual no se absorbe por el intestino y puede ser utilizado por las bacterias fecales como fuente de nitrógeno; la lactulosa y la lactosa pueden originar diarrea secundaria a la producción del ácido láctico y a la excesiva sobrecarga osmótica del colon.

Otras medidas para el control del amoníaco son, el mantenimiento de los niveles de potasio y la no utilización de diuréticos ni sedantes.

El aporte de líquidos, será bajo dependiendo de la edad para evitar la formación de más edema cerebral.

Las complicaciones cardio-respiratorias, se presentarán dependiendo de alguna patología cardíaca de base o de la severidad del líquido acumulado en un tercer espacio. Se vigilarán datos de insuficiencia cardíaca congestiva, derrame pleural o pericárdico o, insuficiencia respiratoria secundaria, a un gran acúmulo de ascitis.

La ascitis se forma por una combinación de hipoalbuminemia, hiperaldosteronismo y falla renal. La paracentesis terapéutica, se evitará a menos que se instaure una disnea aguda. En caso de ascitis refractaria a un aporte bajo de sodio (300 a 500 mg. día), así como al control de infecciones o hemorragias intercurrentes, se indicará manejo intrahospitalario, con empleo de diuréticos tipo furosemida, o bien inhibidores de la aldosterona como la espironolactona. Una excreción urinaria de más de 15 meq. por litro en 24 horas y una pérdida de peso de al

menos 250 g. diarios, son los objetivos deseables de la restricción de sodio.

El equilibrio hidro-electrolítico como ya se mencionó, es importante y esencial en estos pacientes; se evitará en especial la aparición de alcalosis metabólica inducida por diuréticos, pues con esto se elevan los valores de amonio sérico.

Existen nuevas perspectivas en el manejo médico de los pacientes pediátricos con SHP; en los últimos años, se ha querido extrapolar experiencia en adultos con el empleo de medicamentos tales como el propranolol, antagonistas H₂; así como con nitroglicerina, prazosin e isosorbide (83,84). Los resultados hasta el momento en la población pediátrica no son definitivos, sin embargo existen buenas perspectivas en particular en lo referente a propranolol (84).

En lo que se refiere al manejo quirúrgico, actualmente se maneja la esclero-terapia con buenos resultados. La ligadura transtorácica de várices esofágicas y la esofagectomía, son procedimientos que actualmente están en desuso.

Finalmente, no es el objetivo del presente trabajo detallar los aspectos relativos a los procedimientos derivados (meso-cava;espleno-renal; porto-cava), todos estos han sido realizados en los últimos años en pacientes pediátricos y los resultados y experiencia, son propios de cada centro hospitalario.

R E F E R E N C I A S

- 1.- Bernard D, Alvarez F, Brunelle F, Alagille D:
Portal hypertension in children. Clinics in
Gastroenterology 1965; 14: 33-55
- 2.- Myers N, Robinson M: Extrahepatic Portal Hypertension
in Children. J. Surg 1973; 8: 467-473.
- 3.- Voorhees AB, Harris RC, Britton RC, Price JB, Santullo
TU: Portal Hypertension in Children 98 cases. J.
Pediatr Surg 1965; 58: 540-548.
- 4.- Hsia DY, Geilis SS: Portal hypertension in infants and
children AM J Dis Child 1955; 90: 290-298.
- 5.- Smith GW, Maddrey WC, Zuidema GD: Portal
hypertension as we see it in child. Portal
Hypertension Mayor Problems en Clin Surgs, 1974; Vol.
14: 1-35.
- 6.- Reynolds TB, Iwatsuki S: Measurements of Portal
Pressure and its Clinical Applications. AM J Med
1970; 49: 649-657.
- 7.- Preble RB: Conclusions based on 60 cases of Fatal
Gastrointestinal Hemorrhage due to Cirrhosis of the

Liver. AM J M Sc 1900; 119: 263.

- 8.- Walia Bn, Mitra SK, Chandra RK: Portal Hypertension in Chandra RK (Ed). The Liver and Biliary System in Instants and Children 1979; Churchill- Livingstone Edinburg P: 275-295.
- 9.- Summerschild HC, Langmaric F, Maurseth K: Congenital Hepatic Fibrosis; Report of two new cases and review of title literature. Surgery 1973; 73: 53-59.
- 10.- Sepulveda B: Breve revisión histórica sobre la hipertensión portal, del concepto del síndrome en la actualidad, los diversos procedimientos para su tratamiento. Rev Invest Clin 1956; 8: 447-458.
- 11.- Smith RM, Howard PJ: The early ocurrence of gastric hemorrage in children with splenomegaly. AM J Dis Child 1927; 34: 385.
- 12.- Smith RM, Faber S: Splenomegaly in children with early hematemesis. J. Pediatr 1935; 7: 585-603.
- 13.- Shiegel JH, Goldwyn RM, farrel EJ, Gallin P, Friedman H: Hyperdynamic states an the physiologic determinants of survival in patients with Cirrhosis and Portal Hypertantion. Arch Surg 1974; 108: 282-292.

- 14.- Piccone VA, Laveen HH, White JJ, Skinner GB: Trans-umbilical Porta Hepatography, a significant adjunct in the investigation of Liver Disease. *Surgery* 1967; 61: 333.
- 15.- Koessler RE, Zimmon DS: Umbilical Catheterization in man. *Surg Gynec Obstet* 1967; 124: 549.
- 16.- Vannes JA: Intrahepatic Pressure: An accurate reflection of Portal Pressure. *Medicine* 1966; 45: 445.
- 17.- Myers JA, Taylor WJ: An estimation of Portal Venous Pressure by occlusive Catheterization of an Hepatic Venule. *J Clin Invest* 1951; 30: 662.
- 18.- Paton A, Reynolds TB, Sherlock S: Assessment of Portal Venous Hypertension by Catheterization of Hepatic Vein. *Lancet* 1953; 1: 918.
- 19.- Whipple AO, Blakemore AH, Lord JE: The Problem of Portal Hypertension in relation to hepatoespleno Pathies. *Ann surg* 1945; 122: 449.
- 20.- Schuckweil N, Grove WJ: The diagnosis of Operable Portal Hypertension in Children. *AM J Dis Child* 1955; 90: 682-700.

- 21.- Falmoir JM, Campusano M, Sepulveda B: La Esplenoportografía Percutánea. Rev. Invest. Clin 1956; 8:491-496
- 22.- Bierman HR, Steinbach HL, White LP, Kelly KH: Portal vein Puncture: A Percutaneous Trans-hepatic Approach. Proc. Sec. Exp. Biol. Med. 1974; 127: 121-128.
- 23.- Sherlock S: Classification and functional aspects of portal hypertension. AM J Surg 1974; 127: 121-128.
- 24.- Roy CC, Silveira A, Cossetto FJ: Pediatric Clinical Gastroenterology 2 Ed. CU Mosby Co. Saint Louis, 1975; p. 582-584.
- 25.- Altmann RP: Portal Hypertension in Ravich MM, Welch KJ, Benson CD, Aberdene, Randolph JG (Eds) Pediatric Surgery 3 Ed Vol. 2 Ed Year Book Medical Publishers Inc, Chicago 1979; P. 847-856.
- 26.- Chalmers TC: Prophylactic Shunts In Child CG (Ed) Portal Hypertension - Major Problems In Clin Surg, Vol. 14 1974; P. 121-126.

- 27.- Mc Dermott WV Jr.; Evaluation of the hemodynamics of portal hypertension in the selection of patients for shunt surgery. Ann Surg 1972; 176: 449-456.
- 28.- Warren Wa, Salam AA; Surgery for the Portal Hypertension of Cirrosis; The need for change in Child CG (Ed) Portal Hypertension Major Problems in Clin Surg, Vol.
- 29.- Blain AW; Ligation of the splenic artery for Banti's Disease; Report of a Case, Experimental Studies. Surg Gynecol Obstet 1918; 26: 660.
- 30.- Crafford C, Franckner P; New surgical treatment of varicose veins of the esophagus. Acta otolaryngol 1939; 27: 442.
- 31.- Hennessy TPJ, Stephens RB, Keane TB; Acute and Chronic management of esophageal varices by injection sclerotherapy. Surg Gynecol Obstet 1982; 154: 375-377.
- 32.- Terblanche J, Northover JMA; A prospective evaluation of injection sclerotherapy in the treatment of acute bleeding from esophageal varices. Surg 1979; 85: 2

- 33.- Quijano M, Muñoz KR: El Tratamiento quirúrgico de la hipertensión portal. Rev. Invest Clin 1986; 523-544.
- 34.- Turlotte JG: Portal Hypertension as I see it, in Child CG (Ed) Portal Hypertension Mayor Problems. In Clin Surg Vol. 14, 1979 P. 78-120.
- 35.- Clatworthy HW: Extrahepatic Portal Hypertension, in Child CG (Ed) Portal Hypertension Mayor Problems in Clin Surg. Vol. 14 1979 P. 243.
- 36.- Scott J, Long RG, Divil R, Sherlock S: Percutaneous transhepatic occlusion for bleeding oesophageal Varices. BR J Surg 1979; 66; 569-71.
- 37.- Henderson JM, Euist TAS, Mc Pitersen ALS: Percutaneous transhepatic occlusion for bleeding oesophageal Varices. Br J Surg 1979; 66; 569-571.
- 38.- Dowling JB: Ten Year Experience with mesocaval grafts. Surg Gynecol Obstet. 1979; 149; 518-522.
- 39.- Mikkelsen WP: Therapeutic portocaval shunt. Arch Surg 1979; 108; 302-305.

- 40.- Shiegel JH, Goldwy RM, Farrell EJ, Galcin P: Hyperdynamic states and the physiologic determinants of survival in patients with cirrhosis and portal hypertension. Arch Surg, 1974; 109: 282-292.
- 41.- Millard JN, Rueff B, Prand D, Sicoth CH: Hepatic arterialization and portocaval shunt in hepatic cirrhosis. Arch Surg 1974; 108: 315-332.
- 42.- Fischen JE: Hepatic coma in Cirrhosis, portal hypertension and following portocaval shunt. Arch Surg 1974; 108: 325-335.
- 43.- Smith GW, Maddrey WC, Zuiaena GD: Portal hypertension as we see it In Child CG (Ed): Portal Hypertension Major Problems in Clin Surg, Vol. 14, 1974; P. 1-35.
- 44.- Warren WD, Restrepo JE: The importance of hemodynamic studies in management of portal Hypertension. Ann Surg 1963; 158: 367.
- 45.- Warren WD, Salam AA, Hutson D, Selective distal Splenorenal shunt. Arch. Surg, 1974; 108: 306-314.
- 46.- Child CG, Turcotte JG: Surgery and Portal Hypertension In Child CG: The Liver and Portal Hypertension Major Problems In Clin Surg, 1964; P. 1-85.

- 47.- Senstaken RW, Blakemore AH: Balloon Tamponade for the control of hemorrhage from esophageal varices. Ann Surg 1950; 131: 981.
- 48.- Kehne JH, Hughes FA, Comertz ML: The Use of surgical Pituitrin in the control of esophageal varix bleeding. Surgery 1956; 39: 917-925.
- 49.- Merigan TC JR, Pickett GR, Division CS: Effect of intravenously administered posterior pituitary extract on hemorrhage from bleeding esophageal varices. A Controlled Evaluation. N Engl J Med 1962; 266: 134.
- 50.- Nasbaum M, Yonis MT, Baum S, Blakemore WS: Control of portal hypertension: selective mesenteric arterial Infusion of Vasopressin. Arch Surg 1974; 108: 342-347.
- 51.- Guevara LS: Hipertensión Porta, Tratamiento Conservador US Tratamiento Quirúrgico. Atención Médica 1978; 1: 7.
- 52.- Conn HO, Ransby GR: Intraarterial vasopressin in the treatment of upper gastrointestinal hemorrhage: A prospective controlled clinical Trial. Gastroenterology 1975; 68: 211-221.

- 53.- Johnson WE, Wiarich WC, Ansell JE: Control of bleeding varices by vasopressin. *Ann Surg* 1977; 1986; 369-376.
- 54.- Mallory A, Shafer JW, Cohen JR: Selective Intraarterial vasopressin infusion for upper gastrointestinal hemorrhage. *Arch Surg* 1980; 115: 30-32.
- 55.- Blei AT, Groszman RJ, Gusberg R. Comparison of vasopressin and triglycyl-lisine-vasopressin on splanic and systemic hemodynamic in dogs. *Dis Dis Sci* 1980; 25: 688-694.
- 56.- Thulinil, Tyden G, Samnegardit, Muhrbeck O: Treatment of bleeding oesophageal varices with somatostatin. *Acta Child Scand* 1979; 395: 398.
- 57.- Lebrec A, Novel O, Corbil M: Propranolol a medical treatment for portal hypertension. *Lancet* 1980; 2: 180-182.
- 58.- Lebrec A, Novel O, Bernvav J, Bouygues M, Fueff B: Propranolol in Prevention of Recurrent gastrointestinal bleeding in cirrhotic patients. *Lancet* 1981; 920-921.

- 59.- Labrec D, Poynard T, Hillon P: Propranolol for Prevention of recurrent gastrointestinal bleeding in patients with cirrhosis. N Eng J Med 1981; 205: 1371-1374.
- 60.- Langman J: Embriología Médica, 2a Ed. Edit. Interamericana; México 1969.
- 61.- Houssay BA: Fisiología Humana, 4a. Ed. Ed. El Ateneo Buenos Aires 1969; P.301-303.
- 62.- Guyton A: Fisiología Médica, 6a Ed. Edit. Interamericana 1984.
- 63.- Ortiz VI, Murgó GI: Frecuencia de las distintas Causas entre 3,000 Hemorragias Digestivas Altas. Rev Esp Enf Ap Digest 1978; 53: 635- 654.
- 64.- Fee HJ, Taylor AB, O'Connell TY: Bleeding Intestinal Varices associated with portal hypertension and previous abdominal surgery. AM Surg 1977; 706-762.
- 65.- Puttini M, Marni A, Montes F, Belli L: Effective of portosystemic shunts on hyperesplenism: Clinical Study in 129 Patients with Cirrhosis. Am Surg 1979; 6: 444-448.

- 66.- Calva RR, Ridaura SC: Hipertensión porta en el niño. correlación clínica patológica. Bol Med Hosp Infant Mex 1985; 43: 622-230.
- 67.- Calva RR, Ridaura GC: Hipertensión porta en el niño. Diagrama de flujo para su diagnóstico. Bol Med Hosp Infant. Mex 1986; 43: 391-394.
- 68.- Bernard, Alvarez, Bruelle, Handehovel, Alagille: Clinics in Gastroenterology, 1985; 1: 33-55.
- 69.- Boles T: Cirugía Pediátrica 19 Ed., Nueva Edit. Interamericana 1984; P. 582-595.
- 70.- Housay BA. Edit. El Ateneo, 3a. Ed. 1954. P. 290.
- 71.- Atkinson, Sherlock S: Intrasplenic Pressure as an Index of Portal Venous Pressure. Lancet 1954; 1: 1325.
- 72.- Figley MM: Splenoportography: Some advantages and disadvantages. AM J Roentgen 1958; 80: 313.

- 73.- Leger L, Lenriot JP: Physiopathology of Portal Hypertension. Circulatory Neophysiology After Portocaval Shunt. In Child CG (Ed). Portal Hypertension Mayor Problems In Clin Surg, Vol. 14 1974, P. 165-195.
- 74.- Clatworthy HW: Extrahepatic Portal Hypertension. In Child CG (Ed) Portal Hypertension Mayor Problems Vol. 14, 1974; 243-266.
- 75.- Alagille D, Odievre M: Liver and Biliary Tract Disease in Children. Ed The Willay and Scns Inc New York 1979; P.262-295.
- 76.- Bismuyh H, Frco D: Portal diversion for portal hypertension in early childhood. Ann Surg 1979; 189: 439-446.
- 77.- Keighley MRB, Girdwood KW, Wooler GH: Long term results of surgical treatment for bleeding oesophageal varices in children with portal hypertension. Br J Surg 1973; 60: 641-646.
- 78.- Fonilalrud EW, Myers NA, Robinson MJ: Management of extrahepatic portal hypertension in children. Ann Surg 1974; 180: 487-493.

- 79.- Welch AF, Welch CS, Carter JH: Prognosis After surgical treatment of ascitis results of side to side shunts in 40 patients. Surgery 1964; 56: 75.
- 80.- Toroella JM, S AR, Larios BM: Revisión de 24 casos de hipertensión porta en niños: Bol Med Hosp Infant Mex. 1959; 16: 299-316.
- 81.- Gonzalez GJL, Villavicencio GL, Echegaray CE: Hipertensión porta en niños: serie de 21 casos tratados gx. Bur Med Hosp Infant Mex 1955; 22: 765-776.
- 82.- Pinkerton J, Holcom G, Foster J: Portal hypertension on childhood. J Surg 1972; 175 (6): 870-883.
- 83.- Bosch Jime: Effect of pharmacological agents on portal hypertension: a hemodynamic appraisal. Clinics In Gastroenterology 1985; 14: 169-183.
- 84.- Ozouyiu S, Kocak N, Yuce A: Propranolol therapy for portal hypertension in children. Clinics In Gastroenterology 1975; 106: 317-321.